

ANGEBORENE FEHLBILDUNGEN DER
EXTRAHEPATISCHEN GALLENWEGE
UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG
DER GALLENGANGSATRESIE
UND DER IDIOPATHISCHEN CHOLEDOCHUSCYSTE

WOLF WEINERT

1970



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552618_0064

Aus der Chirurgischen Klinik der
Johannes Gutenberg-Universität Mainz

ANGEBORENE FEHLBILDUNGEN DER
EXTRAHEPATISCHEN GALLENWEGE
UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER
GALLENGANGSATRESIE UND DER IDIOPATHISCHEN CHOLEDOCHUSCYSTE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz,

den Medizinischen Fachbereichen

vorgelegt von

WOLF WEINERT
aus Hildesheim

Mainz 1978

Fachbereichsdekan: Professor Dr. C.-H. Schweikert
1. Gutachter: Professor Dr. S. Hofmann
2. Gutachter: Professor Dr. H. Brünner

Tag der mündlichen Prüfung: 5. Juli 1978



Gesamtherstellung



DITTERS BÜRODIENST

6501 HEIDESHEIM/RHEIN

AM KAPELLEN 1 · RUF 0 6132 / 57 11

MEINEN ELTERN

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
A. Einleitung	1
B. Literaturübersicht	3
1. Formen möglicher anatomischer Varianten der extrahepatischen Gallenwege	3
1.1. Akzessorische Gallengänge	3
1.1.1. Kommunizierende akzessorische Gallengänge	4
1.2. Varianten und Anomalien des Ductus hepaticus	5
1.3. Varianten und Anomalien des Ductus cysticus	6
1.4. Varianten und Anomalien der Gallenblase	7
1.5. Varianten und Anomalien des Ductus choledochus	8
1.6. Die extrahepatische Gallengangsatresie	10
1.7. Die idiopathische Choledochuscyste	11
2. Ätiologie	13
2.1. Die Mißbildungstheorie	13
2.2. Die Entzündungstheorie	14
3. Symptomatik	16
4. Diagnostik	17
4.1. Klinische Merkmale	17
4.2. Laborchemische Merkmale	17
4.3. Röntgenologische Merkmale	17
4.4. Geschlechtliche Verteilung und Diagnoseerstellung	18
5. Differentialdiagnose	20
5.1. Ikterusformen mit erhöhten indirekten Serumbilirubinwerten	20
5.2. Ikterusformen mit erhöhten direkten Serumbilirubinwerten	20
6. Therapie	23
6.1. Die Cholecystektomie als Methode der Wahl bei der extrahepatischen Gallengangsvariante	23
6.2. Die Hepatoportoenterostomie sowie ihre Modifikationen bei der extrahepatischen Gallengangsatresie	23

6.2.1. Die lympho-digestive Galledrainage an der Leberpforte	24
6.3. Primäre Excisionen mit Jejunostomie im Roux-Y-Verfahren bei der idiopathischen Choledochuscyste	25
6.3.1. Cholecystojejunostomie	25
6.3.2. Eine termino-terminale Anastomose	25
6.4. Postoperative Komplikationen	26
7. Prognose	28
C. Eigene Beobachtungen	30
1. Darstellung und Auswertung der Varianten der extrahepatischen Gallenwege an der Chirurg. Universitätsklinik in Mainz im Zeitraum vom 1.1.1968 bis 31.12.1975	30
2. Die Kasuistik über fünf extrahepatische Gallengangsatresien	33
3. Kasuistik über zwei idiopathische Choledochuscysten	35
D. Diskussion	36
E. Zusammenfassung	44
F. Literaturverzeichnis	46

EINLEITUNG

In der vorliegenden Arbeit wird das eigene Krankengut, sei es die extrahepatische Gallengangsvariante, die Gallengangsatresie oder die Choledochuscyste, ausgewertet. Die Ergebnisse werden mit den Resultaten anderer Autoren verglichen und kommentiert. Es ist das Ziel dieser Arbeit, auf die relative Häufigkeit der Gallengangsvarianten hinzuweisen, da sie unerkannt zu gefährlichen Komplikationen führen kann. Nur durch die routinemäßige Anwendung der intraoperativen Cholangiographie und durch ein vorsichtiges operatives Vorgehen kann bei der Mannigfaltigkeit der extrahepatischen Gallenwege ein zufriedenstellendes Resultat erzielt werden. Hingegen besteht bei der extrahepatischen Gallengangsatresie wie auch der idiopathischen Choledochuscyste durchaus die Möglichkeit, daß aufgrund ihrer relativen Seltenheit nicht immer an diese Krankheitsbilder gedacht wird. Weiterhin wird die Ermittlung der richtigen Diagnose dadurch erschwert, daß die Anamnese atypisch und die Symptomatik weniger charakteristisch ausgeprägt ist. Es ist sehr wichtig, daß der Zeitpunkt der Operation nicht im Interesse einer zu differenzierten Diagnostik so sehr hinausgezögert wird, daß ein Leberparenchymschaden bei einer korrigierbaren Gallengangsatresieform schon in ein irreversibles Stadium übergegangen ist und damit den weiteren Verlauf des Krankheitsbildes bestimmt. Eine operative Entscheidung bei Verdacht auf eine extrahepatische Gallengangsatresie kann aber auch folgeschwer sein, nämlich dann, wenn es sich um eine differentialdiagnostisch sehr häufig vorkommende neonatale Hepatitis handelt, die postoperativ ein akutes Leberversagen auslösen kann. Soll eine erfolgreiche Behandlung eines Patienten mit einer extrahepatischen Gallengangsatresie erfolgen, so muß eine Zusammenarbeit zwischen dem Kinderchirurgen, Pädiater und dem Histopathologen gewährleistet sein, die die Problematik der Diagnostik und der Therapie kennen. Nur so können die Überlebenschancen dieser Patienten verbessert werden.

Während die Varianten und Anomalien der extrahepatischen Gallenwege relativ häufig bei Cholecystektomie oder Choledochusrevisionen vorgefunden werden, ist die extrahepatische Gallen-

gangsatriesie verhältnismäßig selten (ein Fall auf 20.000 bis 30.000 Geburten) bzw. die idiopathische Choledochuscyste noch seltener (ein Fall auf 200.000 Geburten) anzutreffen.

LITERATURÜBERSICHT

FORMEN MÖGLICHER ANATOMISCHER VARIANTEN DER EXTRAHEPATISCHEN GALLENWEGE

Die Variante - eine geringfügige Abweichung vom Normalen - und die Anomalie - eine Unregelmäßigkeit, die durch eine Entwicklungsstörung bedingt ist - sind Vorstufen auf dem Wege zur Mißbildung. Nach den Erfahrungen von Kehr (28) - 3.000 Operationen am Gallenwegssystem - trifft der Chirurg bei jeder Gallenwegoperation auf Varietäten der extrahepatischen Gallenwege.

1.1. Akzessorischer Gallengang

Die akzessorischen Gallengänge sind Überreste der embryonalen Ductus hepato-duodinales und leiten ein verschieden großes Segment vorwiegend des rechten Leberlappens ab. Sie münden meistens in den Ductus hepaticus communis der Gallenblase und selten in den Ductus choledochus. Eine Rarität hingegen wird von Kubik und Groscurth beschrieben. Sie berichten über einen akzessorischen Gallengang, der den linken Leberlappen drainierte und in das Duodenum einmündete. Goor beschreibt einen akzessorischen Gallengang, der vom rechten Leberlappen zur Gallenblase, dort intramural verläuft und anschließend in den Ductus hepaticus dextro mündet. Die Bezeichnungen "akzessorisch, aberrierend, überzählig" bei verschiedenen Autoren geben oft zu Verwechslungen Anlaß. Liebeskind möchte daher den Begriff "akzessorischer Gallengang" nur verwendet wissen für einen Gallengang, der einen unbedeutenden Teil der Leber drainiert und unterbunden werden darf. Seiner Meinung nach sollte man die Ductus hepato-cystici nicht als akzessorische Gallengänge bezeichnen, sondern bei ihnen von einer Anomalie oder Variante sprechen. Kubik berücksichtigt hierbei die Definition von Heidenblut und Holz (23). Danach sollte die Bezeichnung "akzessorisch" nur einen überzähligen Gallengang charakterisieren, der somit eine Anomalie darstellt, während ein aberrierender Ast von der Norm nur durch eine variierende Einmündungsstelle abweicht. Das Lumen dieser Gallengänge kann von haardünn bis bleistiftdick sein. Bisweilen kann es sich bei den akzes-

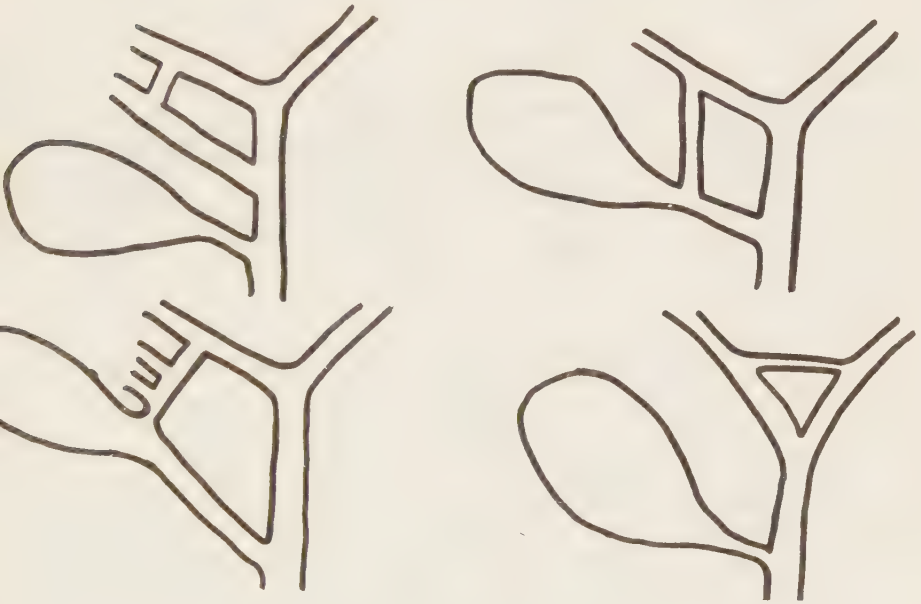
sorischen Hepatici um eine ektopische Einmündung normaler intrahepatischer Gallengänge handeln. Die Häufigkeit der akzessorischen Gallengänge beträgt bei Kourias 36,8%, bei Heß 15%, bei Mester 22%, bei Dietrich 15-22% und bei Moosmann 15%.



Variationen des akzessorischen Gallenganges

1.1.1. Als weitere Untergruppe der akzessorischen Gallengänge sieht Goor die kommunizierenden akzessorischen Gallengänge an. Es sind Gallengänge, die kein Lebersegment drainieren und die eine Verbindung zwischen dem Ductus hepaticus dexter et sinister untereinander wie auch mit dem Cysticus, der Gallenblase und dem Ductus hepaticus communis herstellen. Liebeskind nennt die Gallengänge einfach Querverbindungen. Er beschreibt einen

Fall, bei dem dieser Gallengang an der Hepaticusgabel entspringt und in den Cysticus mündet. Mester berichtet über einen solchen Gang, der von dem linken Ductus hepaticus ausgeht, über den rechten Ductus hepaticus verläuft und in den Cysticus mündet.

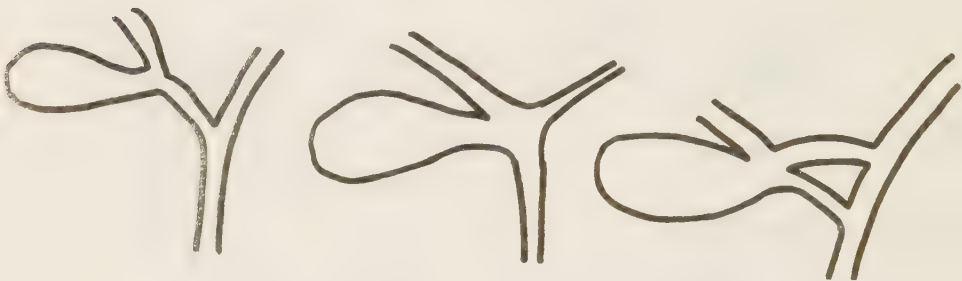


Verschiedene Formen des kommunizierenden akzessorischen Gallengangs

1.2. Varianten und Anomalien der Ductus hepatici

In der Regel kommunizieren der rechte und der linke Lebergang erst extrahepatisch, jedoch sind die intrahepatischen Vereinigungen keine Seltenheit. In 55,7% wird der Ductus hepaticus communis von zwei Lebergängen gebildet, in 32,7% von drei, in 10,3% von vier und in 1,3% von fünf Lebergängen (44). Die beiden Hepatici können stumpfwinklig oder spitzwinklig sich vereinigen. Sie können über eine längere Strecke parallel laufen, frontal oder vertikal einander zugeordnet sein und direkt in

den Choledochus einmünden. Die Länge oder sogar das Fehlen des Ductus hepaticus communis ist abhängig von den tiefen Confluens beider Hepatici (41, 65). Nach Kourias ist sie die häufigste Variante.

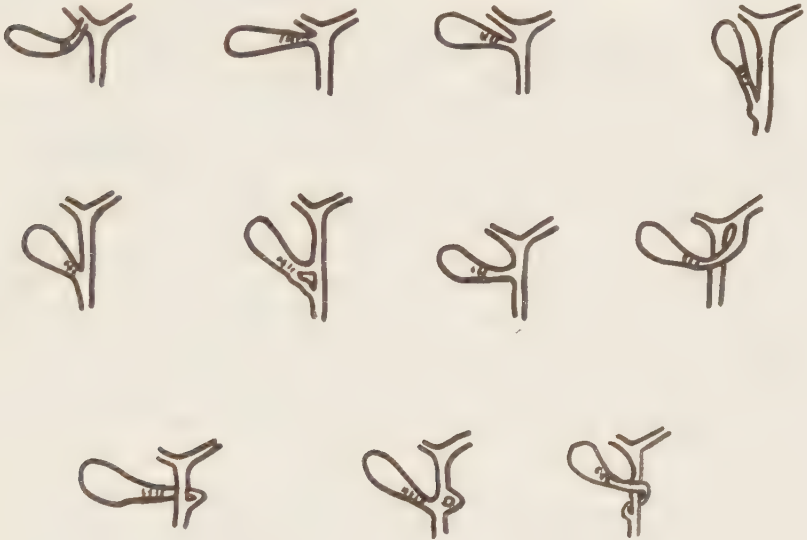


Anomalien des Ductus hepaticus

1.3. Varianten und Anomalien des Ductus cysticus

Es handelt sich hierbei hauptsächlich um einen ungewöhnlich langen Cysticus mit spiraligem Verlauf, der vorwiegend ventral den Hepatocholedochus kreuzt und an dessen linker Seite einmündet (32). Loeweneck (38) hingegen ist der Meinung, daß der Ductus cysticus in 80% von rechts in den Hepaticus communis einmündet, in 10% von ventral und in 2% von dorsal. Bei den verbleibenden Fällen kreuzt er dorsal oder ventral den Hepaticus communis und mündet in diesen von links ein. Stumpfe Vereinigungen von Ductus cysticus und Ductus hepaticus sind selten; sehr häufig wird der spitzwinklige Typ angetroffen. Auch kann der Cysticus überhaupt nicht ausgebildet sein, so daß die Gallenblase direkt in den Ductus hepaticus communis einmündet (41). Zwei Ductus cystici sind selten. Sie können entweder getrennt den Ductus hepaticus communis erreichen oder nach Vereinigung in diesen einmünden. Springorum (58) berichtet über einen Fall mit doppeltem Cysticus, wobei der erste in den Choledochus und der zweite in das Duodenum mündet. Daneben gibt es noch den parallel verlaufenden Cysticus, der retroduo-

denal in den Choledochus endet und in seiner Häufigkeit verschieden beurteilt wird (32, 30, 12, 62, 41).



Variationen des Ductus cysticus

1.4. Varianten und Anomalien der Gallenblase

Die Gallenblase ist durchschnittlich 8 bis 12 cm lang und 2 bis 5 cm breit. Sie ist vom Peritoneum überzogen und hängt an der visceralen Fläche der Leber. Neben den Varianten in der Größe der Gallenblase gibt es noch folgende Abweichungen von der Regel: Septumsgallenblase, Pendelgallenblase, "phrygische Mütze", die intrahepatische Gallenblase, doppelte Gallenblase und Aplasie der Gallenblase. Die Gallenblase kann längs geteilt sein. Man spricht dann von einer Vesica fellea divisa. Ein Mucosaseptum teilt die Blase in zwei Hälften, wobei das Septum meist bis zum Collum des Organs reicht. Häufiger als die längs geteilte Gallenblase ist die Septumsgallenblase (1 : 800). Ein transversales Septum teilt die Blase in verschieden große Lumina auf. Diese Form der Anomalie kann Komplikationen verursachen, die eine Operation erfordern.

Eine andere Mißbildung ist die "phrygische Mütze". Hierbei handelt es sich um eine Abknickung an der Spitze des Fundus der Gallenblase.

Eine vom Leberparenchym umgebene und damit verborgene Gallenblase fanden Goor und Ebert (20) fast nur bei Kindern (in 8% der Fälle), während bei Erwachsenen diese seltener anzutreffen sind. Zur Torsion disponiert dagegen die Pendelgallenblase. Sie besitzt keine Fixierung an der Leberunterfläche und ist daher in ihrer Länge beweglich. Aufgehängt ist sie an ein Mesozystium. Ist der Fundus frei beweglich, kann es leicht zur Torsion kommen. Nach Loeweneck kann in etwa 5 bis 10% der Fälle mit einer Pendelgallenblase gerechnet werden. In etwa einem Fünftel aller Fälle ist die Pendelgallenblase am Lig. cystico-duodenale fixiert. Dagegen kommt eine Fixierung der Blase am Lig. cystico-colicum und am Lig. hepatico-cystocolicum selten vor.

Zu den seltenen Dysplasien der extrahepatischen Gallenwege zählt wohl die doppelte Gallenblase, die im Verhältnis 1 : 3.000 bis 1 : 4.000 aller Menschen vorkommen soll. Beide Gallenblasen können von gleicher oder unterschiedlicher Größe sein, gleichzeitig getrennt oder miteinander verklebt oder gegenseitig angelegt sein. Sapkas berichtet über einen Patienten mit doppelter Gallenblase und von getrennt voneinander einmündenden Ductus cystici.

Noch seltener ist die Gallenblasenaplasie. Aufgrund von Operations- und Sektionsstatistiken wird von verschiedenen Autoren die Häufigkeit mit 0,013% bis 0,12% angegeben (2, 37, 48). De Heer ist der Ansicht, daß nur in etwa die Hälfte der 150 in der Weltliteratur niedergelegten Fälle einer kritischen Prüfung standhält, er selbst beschreibt zwei Fälle einer Gallenblasenaplasie.

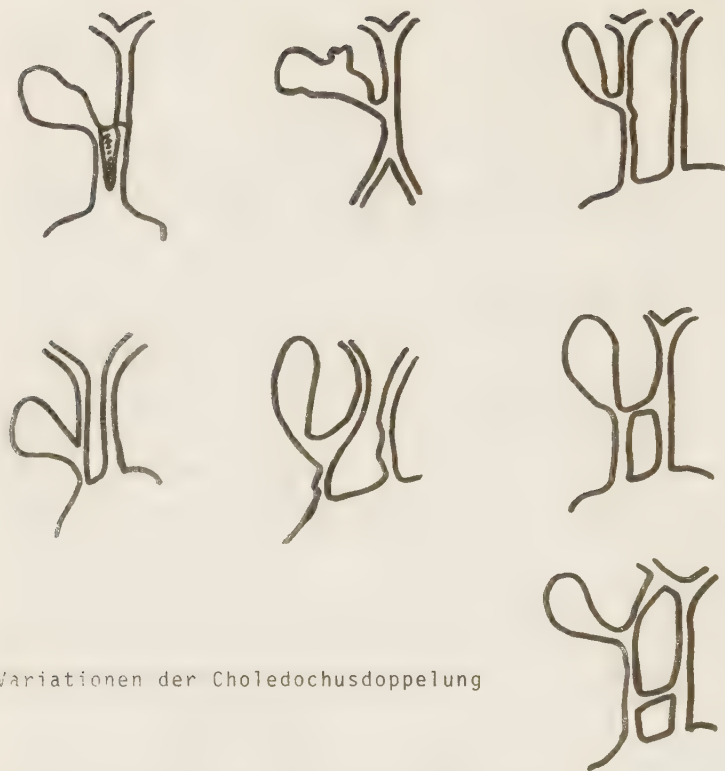
1.5. Varianten und Anomalien des Ductus choledochus

Die unterschiedliche Länge des Ductus choledochus beruht auf der variablen Mündungsstelle des Ductus cysticus. In der Regel

vereinigen sich der Ductus choledochus und der Pankreasgang innerhalb der Duodenalwand. Nach Töndury (62) gibt es vier verschiedene Vereinigungstypen:

1. Beide Gänge münden in eine gemeinsame Ampulle.
2. Beide Gänge vereinigen sich kurz vor der Mündung ins Duodenum, eine Ampulle fehlt.
3. Der Ductus choledochus und der Ductus pancreaticus münden getrennt ins Duodenum, die Ampulle ist durch eine Trennwand aufgeteilt.
4. Beide Gänge vereinigen sich schon vor der Duodenalwand, das Endstück hat keine Ampulle.

Loeweneck fand in 63% der Fälle ein gemeinsames Endstück der beiden Drüsengänge mit ampullenartiger Erweiterung. Die Choledochuscyste dürfte wohl die häufigste Anomalie darstellen, während die Choledochusdoppelung eine große Seltenheit ist. Goor und Ebert geben eine Übersicht über alle bisher veröffentlichten Fälle dieser seltenen Anomalie. Fuchs berichtet über einen Fall von Doppelbildung mit distaler Aufteilung des Choledochus. Nach Kourias und Mitarb. fanden sich Anomalien im Bereich des Ductus choledochus unter 1%, die Doppelbildung mit distaler Aufteilung sogar unter 1%. Ebenfalls zu den Seltenheiten zählt der Ductus cystico-choledochus. In einem solchen Fall muß die Galle den Weg über die Gallenblase nehmen. Die Gallenblase ist also dem Ductus choledochus nicht neben-, sondern zwischengeschaltet. Zimmermann und Moosmann berichten über eine solche Anomalie, bei der die Ductus hepatici nahe dem Gallenblasenhals einmünden und ein Ductus cystico-choledochus die Gallenblase mit dem Duodenum verbindet.

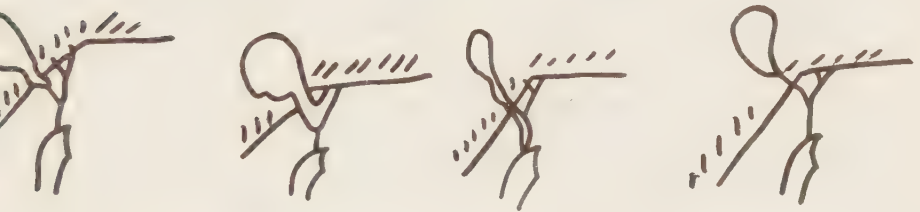


Variationen der Choledochusdoppelung

1.6. Die extrahepatische Gallengangsatresie

Die extrahepatische Gallengangsatresie ist eine seltene Entwicklungsanomalie: Auf etwa 20.000 bis 30.000 Fälle entfällt eine Anomalie. Nach Sulamaa (60) ist das Verhältnis Knaben/Mädchen, die von dieser Anomalie betroffen sind, 23 : 18, nach Muggiasca 21 : 15 (42) und nach Danks und Bodien 26 : 18. Bei einer totalen Gallengangsatresie fehlen alle äußeren Gallenwege. Neben dieser kompletten Form gibt es eine partielle, die die einzelnen extrahepatischen Gallenwege erfaßt. Man spricht dann von einer tiefen bzw. hohen Atresie. Diese anatomische Einteilung ist jedoch für den Kliniker nicht bedeutungsvoll. Er beurteilt die operative Situation nach der Lage der Atresie und dem Zustand des ihr proximalen Gallenganges.

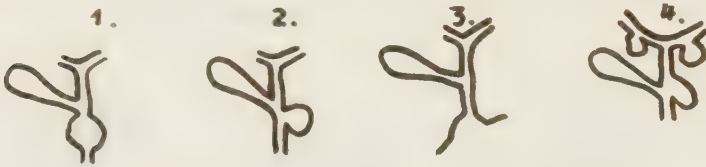
- Typ I : Choledochusatresie mit dilatierten proximalen Gallengängen
Typ II : Hepaticusatresie mit mäßig dilatierten proximalen Gallengängen
Typ III : Hepaticusatresie mit hypoplastischen proximalen Gallengängen
Typ IV : Rudimentärer Ductus hepaticus oder Aplasie des Ductus hepaticus
Typ V : Echte intrahepatische Gallengangsatesie



Formen der extrahepatischen Gallengangsatesie

1.7. Neben der Bezeichnung "idiopathische Cyste des Choledochus" hat dieses Krankheitsbild noch andere Namen erhalten, wie z.B. Megacholedochus, kongenitale cystische Erweiterung des Choledochus usw. Es kann sich dabei um solitäre wie auch um multiple Cysten handeln, die an den extrahepatischen Gallengängen lokalisiert sind. Mit einer Wahrscheinlichkeit von 1 : 2.300 bis 1 : 378.000 ist dieses Krankheitsbild anzutreffen (20). Saito Sumio beziffert das Vorkommen der Choledochuscyste bei seinem Patientengut mit 0,15%. Die Choledochuscyste ist bei Frauen bis zu viermal häufiger anzutreffen als bei Männern (30,51). Die japanische Rasse scheint davon besonders betroffen zu sein. Die Cyste variiert von der Größe einer Pflaume bis zu einem sackartigen Gebilde, das 13 Liter beinhaltet. Die Choledochuscysten sind häufig mit anderen Mißbildungen kombiniert. Zu diesen Anomalien gehören die Cystenniere, Megaureter, Nieren- und Ureteragenesie, Aortenisthmusstenose, Ductus Botalli, Lungenhypoplasie und Hemicephalus (54) sowie intrahepatische Gallengangscysten (30). Die häufigste Form dieses Krankheitsbildes ist

die cystische Form des Choledochus, weitaus seltener sind das Choledochodivertikel und die Choledochocele. Das Choledochodivertikel wird von Kasai (27) in 13 Fällen beschrieben. Außerdem berichtet er über neun Patienten mit einer Choledochocele. Longmire (68) hingegen zählt aufgrund der histologischen Beschaffenheit die Choledochocele zu den Duodenaldivertikeln.



1. Cystische Dilatation des Choledochus
2. Diverticulum des Choledochus
3. Kongenitale Choledochocele
4. Multiple Cysten der extrahepatischen Gallengänge

Ä T I O L O G I E

2.1. Über die Ätiologie der Varianten, der Gallengangsatresie wie auch der Cyste ist wenig bekannt. Die beiden letzteren sind aus unerklärlichen Gründen in Japan häufiger anzutreffen als in den übrigen Ländern (8). Zur Zeit gibt es für die Ätiologie zwei sich gegenüberstehende Lehrmeinungen. Bei der ersten wird die Auffassung vertreten, daß es sich um eine echte Mißbildung handelt. So wird von Elias (14) die Gallengangsatresie als eine echte Agenesie dargestellt, die durch noch unbekannte und vielleicht teratogenetische Agentien erklärbar ist. Womöglich setzen diese Agentien schon am Mesenchym an.

Nach Ansicht Silverbergs (57) kommt es aufgrund eines früh angreifenden teratogenetischen Faktors zu einer Primärschädigung der Leberzelle und erst sekundär zu einer Gallengangsveränderung.

Die Ursache der Varianten und Anomalien der extrahepatischen Gallenwege geht auf eine embryonale Entwicklungsstörung im zweiten Schwangerschaftsmonat zurück. Die Varianten und Anomalien wurden relativ häufig bei thalidomidgeschädigten Kindern festgestellt. Daneben spielt auch der erbliche Faktor eine Rolle. So konnte Nadeau (43) über das Fehlen der Gallenblase bei zwölf Familienmitgliedern berichten.

Die meisten Autoren sind der Meinung, daß es sich bei der idiopathischen Choledochuscyste um ein kongenitales Leiden handelt (1, 30, 22). Babitt und Glenn führen die Entstehung der Choledochuscyste auf das Fehlen fibromuskulärer und elastischer Fasern in der Subserosa des Choledochus zurück. Glenn ist der Meinung, daß die Druckschwankungen im Gallengangssystem, die während der Digestionsphasen auftreten, der ursächliche Faktor sind, der die Choledochusdilataation auslöst. Andere Autoren (45, 22, 5) sehen in den Fehlbildungen im Pankreas-Gallengangssystem den ursächlichen Faktor für die Ausbildung der Gallengangscyste. So kann es aufgrund einer Papillenanomalie über einen erhöhten Druck im Pankreassystem zu einem Reflux von Pankreassaft in den Ductus choledochus kommen, der dann zu einer

chronischen entzündlichen Wandveränderung führt, die später die cystische Form des Choledochus ermöglicht.

2.2. Die zweite Theorie geht von einem entzündlichen Prozeß aus, der in der pränatalen oder in der frühen postnatalen Phase sich ausbildet und so durch resorptive Vorgänge zur Verödung bzw. zum Verschwinden von Gallengängen führt.

Nach Pilloud ist das Hepatitisvirus das verursachende Agens, das je nach Zeitpunkt der Infektion für eine sowohl extra- als auch intrahepatische Gallengangshypoplasie wie auch für die neonatale Hepatitis verantwortlich ist. Darüber hinaus gibt es noch andere Viren, wie z.B. das Rubella, das Herpes simplex- und das Cytomegalie-Virus, die eine sogenannte Riesenzellhepatitis hervorrufen. Mehrkernige Riesenzellen in der Leber wurden aber auch bei der postnatalen Lues, der Listeriose, der ABO-RH-Inkompatibilität wie auch bei anaphylaktoiden Reaktionen gefunden (64). Neben der neonatalen Hepatitis, die mit und ohne mehrkernige Riesenzellen auftreten kann, gibt es die extrahepatische Gallengangsatresie, die ebenfalls 1/3 bis 2/3 der Fälle der mehrkernigen Riesenzellen aufzuweisen hat (6). Es besteht also ein relativ einheitliches Bild bei einer ätiologischen Vielfalt. Stowens, Seeliger und Willnow (59, 56, 64) sehen, da die fetale Leber noch ein vollentwickeltes Organ ist, in der Riesenzelle eine unspezifische Reaktion auf die verschiedenen Noxen. Landing (34) vertritt eine dieser Theorie nahestehende Auffassung. Seiner Meinung nach besteht ein ätiologischer Zusammenhang zwischen der Gallengangsatresie, Gallengangscyste und der neonatalen Hepatitis. Die Gallengangsatresie sowie die Choledochuscyste sind das Resultat eines cholangiopathischen Prozesses, der höchstwahrscheinlich entzündlicher Natur ist und der nicht in utero oder kurz vor der Geburt, sondern erst nach der Geburt einsetzt und zu der Mißbildung führt. Rickham berichtet über eine solche postnatal einsetzende Gallengangsatresie.

Viele Autoren halten daher die Theorie Yotuyanagis für wahrscheinlich. Danach ist die Ursache der Choledochuscyste in einer ungleichmäßigen Epithelzellproliferation zur Zeit der fe-

talen Epithelokklusion zu suchen. Da die Lokalisation, der Zeitpunkt und das Ausmaß der ungleichen Proliferation aber verschieden sind, ließen sich so die pathologischen Zustandsbilder wie Cyste, kongenitale Stenose wie auch die Gallengangsatresie erklären. Für Tsuchida ist neben einer ungleichmäßigen Epithelzellproliferation im Stadium des physiologischen Epithelverschlusses des Ductus choledochus noch gleichzeitig eine distale Obstruktion erforderlich, die die cystische Dilatation des Chole-
dochus provoziert. P.Puri et al. (47) untersuchten die extrahepatische Gallengangsatresie histologisch und stellten dabei eine Fibrose, Pigmentablagerung und eine Gefäßveränderung fest. Sie wie auch Di Sant'Agnese halten es für möglich, daß ein ischämischer Prozeß, wofür diese histologischen Befunde sprechen, eine Atresie ermöglichen könnte.

SYMPTOMATOLOGIE

3. Die anatomischen Varianten der extrahepatischen Gallenwege sind meistens ein Nebenfund bei Cholecystektomien oder Choledochusrevisionen. Symptome wie starkes Aufstoßen, Völlegefühl, krampfartige Schmerzen im rechten Oberbauch sowie Meteorismus, Diarrhoen und Fieberschübe können dabei vorangehen. Diese unspezifische Symptomatik bieten auch die extrahepatische Gallengangsatresie und die idiopathische Choledochuscyste.

Bei der extrahepatischen Gallengangsatresie setzt der Ikterus in der ersten Lebenswoche ein und nimmt an Stärke zu (47). Muggiasca und Di Sant'Agnese berichten sogar von Fällen, bei denen der Ikterus in wenigen Tagen spontan verschwand und nach ca. fünf Wochen erneut verstärkt in Erscheinung trat. Neben acholischen Stühlen kommt es zu einer entsprechenden Urinveränderung. Aufgrund der Gelbsucht und einer Hypercholesterinämie konnte Muggiasca bei zwei Patienten eine Verfärbung der Zahnstruktur und eine Xanthomatose beobachten.

Die Kardinalsymptome der Choledochuscyste sind Schmerz, Ikterus und palpabler Tumor im rechten Oberbauch, wobei dieser die Größe eines Fußballes erreichen kann (39). Jedes dieser drei Symptome kann intermittierend auftreten oder auch ganz fehlen. Fonkalsrud fand diese klassische Trias in 60 bis 70% seines Patientengutes, während Lee, Alonso-Lej, Jones, Valayer und Kottmeier nur bei ungefähr 20% ihrer Patienten die Trias vorfanden. Vorwiegend bei jungen Säuglingen waren Ikterus, acholische Stühle, Hepatomegalie und dunkler Urin im Vordergrund, während ältere Kinder mehr über Schmerzen, Erbrechen, Fieber und intermittierenden Ikterus klagten (45, 31, 26).

D I A G N O S T I K

4.1. Klinische Merkmale

Während das klinische Bild der Varianten und Anomalien der extrahepatischen Gallenwege dem der Cholezystitis bzw. Cholelithiasis ähnelt, das heißt vorwiegend rechter Oberbauchschmerz, Völlegefühl, Speisunenverträglichkeit, Fieberschübe und Diarrhoen, kann die Diagnose: idiopathische Choledochuscyste nur aufgrund einer klassischen Trias - intermittierender Ikterus, palpabler Tumor und Schmerz im rechten Oberbauch - gestellt werden. Die extrahepatische Gallengangsatresie weist einen zunehmenden Ikterus und acholische Stühle auf. Die Leber ist vergrößert, anfangs weich, jedoch ab der zehnten Woche hart und ca. 4 cm unter dem rechten Rückenbogen tastbar. In der kritischen Phase kann es dann zur Milzvergrößerung und Aszites kommen. Der Allgemeinzustand der Patienten ist anfänglich normal, ebenso ihre Nahrungsaufnahme und ihre psychische Entwicklung. Jedoch erlaubt dieser klinische Befund nicht die Diagnoseerstellung: extrahepatische Gallengangsatresie.

4.2. Laborchemische Merkmale

Die laborchemischen Daten sind bei der Anomalie der extrahepatischen Gallengänge sowie der Choledochuscyste meistens unauffällig. Die Bilirubinwerte bei der extrahepatischen Gallengangsatresie schwanken zwischen 9 und 25 mg% (47, 42, 27). Die Prothrombinzeit nach Quick ist selbst bei diesen Bilirubinwerten im Normbereich. Bei etwa der Hälfte der Patienten besteht eine Anämie. Transaminasen sowie die alkalische Phosphatase und die LAP sind erhöht (42, 47). Wesentlich stärker erhöht können die Cholesterinwerte sein (Muggiasca: 1.300 mg%, Haas: zwei Fälle: 1.200 und 1.600 mg%). Bei diesen extrem hohen Werten werden die Lipide in Form von Xanthomen an Finger, Ohren, Augenwinkel, Hals, Abdomen, Beinen und Zehen abgelagert. Bei der Elektrophorese stellt sich meistens eine mäßig erhöhte alpha 1- und alpha 2-Globulinfraktion dar.

4.3. Röntgenologische Merkmale

Je nach Größe der Choledochuscyste kann eine MDP bei Verlagerung

des Magens nach links, des proximalen duodenalen Anteils bzw. Colon transversum nach kaudal und ventral einen indirekten Hinweis geben. Ein zusätzliches i.v. Pyelogramm schließt die Existenz einer Nierenveränderung aus. Mit Hilfe einer hohen Dosis Angiografin führte Klotz die i.v. Cholangiographie bei ikterischen Patienten durch und erzielte auch bei voluminösen Cysten eine gute röntgenologische Darstellung. Das Szintigramm und der Ultraschall finden ebenfalls Anwendung, wenn der Arzt die mögliche Existenz einer Cyste in Betracht zieht. Einhellig wird von den Autoren die intraoperative Cholangiographie als die Methode der Wahl empfohlen, die bei einer Laparotomie das Ausmaß der Cyste erkennen läßt (45, 1, 51, 30). Der J^{131} -Bengalrot-Sekretionstest mit Szintigraphie der Leber untermauert die präoperative Diagnose "extrahepatische Gallengangsatresie". Gelegentlich fehlt auch bei der Hepatitis sowie dem Syndrom der eingedickten Galle eine Ausscheidung des Isotops im Stuhl. Der Sekretionstest ist daher nicht differentialdiagnostisch verwertbar. Durch das Szintigramm der Leber, das nach 72 bis 96 Stunden post injectionem angefertigt wird, ist es einem möglich, zwischen der Gallengangsatresie und der differentialdiagnostisch sehr häufig vorkommenden neonatalen Hepatitis zu unterscheiden. Kimura konnte das anhand einer Vergleichsstudie nachweisen (29). Da die Gallengangsatresie und die neonatale Hepatitis simultan vorkommen, lehnt Rickham den Labortest ab, da dieser keine definitive Differentialdiagnose erbringen kann. Er sieht in der intraoperativen Cholangiographie die einzige diagnostische Maßnahme, die in Verbindung mit einer Laparotomie sowie mit einer oder mehreren großen Leberbiopsien ausgeführt werden sollte. Er selber hatte unter 200 solcher Operationen weder Komplikationen noch einen Todesfall zu beklagen (50). Obwohl der Verlauf der differentialdiagnostisch am häufigsten vorkommenden Hepatitis durch diesen operativen Eingriff ungünstig beeinflusst werden kann, gilt diese Methode in der Fachwelt als einzigste, die eine extrahepatische Gallengangsatresie eindeutig beweisen kann.

4.4. Geschlechtliche Verteilung und Diagnoseerstellung

Die Diagnose Choledochuscyste stellte Alonso-Ley in 18% der Fälle vor dem ersten Lebensjahr und in 45% vor dem zehnten Le-

bensjahr (Lee 22,7% und 33,3%; Klotz 74% vor dem 10.Lbj.). Das weibliche Geschlecht ist von dieser Anomalie stärker betroffen als das männliche. Saito: 76,9% ♀, Lee 77,6% ♀, Shallow 77% ♀.

Bei der extrahepatischen Gallengangsatresie dominiert ebenfalls das weibliche Geschlecht. Puri gibt die geschlechtliche Verteilung mit 14 : 8, Kasai 69 : 47 und Kimura 22 : 12 an. Diagnostiziert wurde das Krankheitsbild durchschnittlich zwischen dem zweiten und dem vierten Lebensmonat (47, 8, 27).

D I F F E R E N T I A L D I A G N O S E

Die unterschiedlichen Ikterusformen beim Neugeborenen und in den ersten Lebensmonaten lassen sich in zwei Gruppen unterteilen.

5.1. Die eine Gruppe ist charakterisiert durch die Erhöhung des indirekten Serumbilirubins. Das direkte Serumbilirubin ist entweder gar nicht oder nur geringfügig erhöht. Das Zustandekommen dieser Gelbsucht ist bedingt durch eine funktionelle Störung der Leber mit unzureichender Konjugation des Bilirubins sowie ein mehr oder weniger starker Hämoglobinabbau. Die funktionelle Störung findet man bei der Unreife der Leber, bei zusätzlicher Beeinträchtigung der Leberfunktion durch die diabetische Stoffwechsellage der Mütter - weiterhin bei Hyperthyreose, Mongolismus, Hypoxie, Dehydration sowie bei Verarmung der Leber an Kohlehydraten. Die medikamentöse oder hormonale kompetitive Hemmung der Glukuronyltransferase, so z.B. durch Novobiocin, Pregnan-diol, wie auch der Morbus Crigler-Najar - hier liegt ein Glukuronyltransferasemangel vor - gehören zu dieser Gruppe der funktionellen Störung der Leber mit unzureichender Konjugation des Bilirubins. Ein vermehrter Hämoglobinabbau kann bedingt sein durch Blutunverträglichkeit zwischen Mutter und Kind, durch Hä-molyse bei Infektionskrankheiten, durch eine medikamentös be-dingte Hämolyse, durch angeborene hämolytische Anämien, durch an-geborene Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel sowie durch Resorption von Blutungen.

5.2. Die andere Gruppe von Ikterusformen, die neben einer unter-schiedlich starken Erhöhung des indirekten Serumbilirubins einen hohen Serumspiegel an direktem Bilirubin aufzuweisen hat, läßt sich unterteilen in:

- A. Verschlußsymptomatik ohne Abflußbehinderung der Galle.
- B. Extrahepatischer mechanischer Verschluß.
- C. Intrahepatische Cholostase.

Zu Punkt A gehören die Dubin-Johnson'sche und Rotor'sche Erkran-kung, die Galaktosämie, die Fruktoseintoleranz, die neonatale Hepatitis, die angeborene Leberzirrhose, die angeborene Leukä-mie und die Lebertumoren.

Zu Punkt B: Ein extrahepatischer Verschluß kann bedingt sein durch:

1. Eine extrahepatische Gallengangsatresie oder -aplasie. Bei dieser Form ist entweder die Rekanalisation der extrahepatischen Gallengänge ausgeblieben oder die Anlage dieser Strukturen ist nicht auffindbar. Ein völliges Fehlen des extrahepatischen Systems ist jedoch schwer vorstellbar.
2. Eine Hypoplasie der extrahepatischen Gallengänge. In der Literatur finden sich Mitteilungen über Patienten, bei denen bei der Exploration keine extrahepatischen Gallengänge darstellbar waren und deren Ikterus nach einiger Zeit vollständig verschwand. Die Erkrankung heilte spontan aus. In diesen Fällen ist man der Meinung, daß eine Hypoplasie der extrahepatischen Gallengänge vorgelegen habe und diese im Laufe der Zeit so stark ektasiert wurden, daß die klinischen Befunde sich alle normalisierten. Nur so läßt sich die angebliche Heilung von Gallengangsatresien erklären.
3. Einen Verschluß der normal angelegten extrahepatischen Gallengänge. Man kann davon ausgehen, daß es über eine Eindickung der Galle, wie sie bei hämolytischen Erkrankungen und bei Patienten, die sich einer Intensivtherapie unterziehen müssen, zu Bildung eines Gallenpfropfes kommt, der einen normal luminösen Gallengang verschließen kann. Weiterhin können Lymphknoten, Tumore, Hydronephrose sowie Gallensteine, die im jungen Säuglingsalter extrem selten sind, die extrahepatischen Gallengänge komprimieren.

Zu Punkt C: Bei der intrahepatischen Cholestase liegt eine primäre hepatozelluläre Erkrankung der Leber vor, die zu einer Verschlußsymptomatik ohne Abflußbehinderung der Galle führt. Zu dieser gehören neben der intermittierenden Form der intrahepatischen Cholestase, die intrahepatische Gallengangsatresie, der intrahepatische Gallengangsschwund, das Syndrom der eingedickten Galle, die cholestatische Hepatose und die cystische Pankreasfibrose. Eine isolierte intrahepatische Gallengangsatresie wird entweder als große Rarität, so z.B. die Krankheit von MacMahon-Tannhauser, bei der die Gallengänge kleiner und mittlerer

Größe in den portalen Feldern fehlen, angesehen oder die Existenz eines solchen Krankheitsbildes wird bezweifelt, sofern darunter eine angeborene Mißbildung verstanden werden soll. Im Verlauf einer Riesenzellhepatitis oder Cholangiolitis kann es zu einem intrahepatischen Gallengangsschwund kommen. Bei diesen Patienten geht meistens eine erbliche Hyperlipidämie mit einher, und die Leberzirrhose bildet sich wesentlich später aus als bei Patienten mit einer extrahepatischen Gallengangsatriesie. Das Syndrom der eingedickten Galle kann einerseits durch eine Pfropfbildung, deren Ursache im vorhergehenden Kapitel angegeben wurde, andererseits auch bei solchen Krankheitsbildern, die eine intrahepatische Cholestase aufweisen, wie z.B. Virushepatitis, Morbus Crigler-Najar, Galaktosämie und Riesenzellhepatitis angewandt werden. Viele Autoren verwenden daher die Bezeichnung "Syndrom der eingedickten Gallen nur für Erythroblastosen.

Bei der cholestatischen Hepatose, die durch Megaphen und andere Stoffe verursacht wird, wie auch bei der cystischen Pankreasfibrose, ist die Leber in Gestalt einer Verfettung oder Zirrhose selten beteiligt. Noch seltener ist ein Ikterus infolge eines intrahepatischen Verschlusses. Die beiden Ikterusformen, mit denen die angeborene Gallengangsatriesie verwechselt werden kann, sind die neonatale Hepatitis und das Syndrom der eingedickten Galle nach hämolytischen Erkrankungen. Letztere Erkrankung läßt sich aufgrund der Anamnese leicht gegenüber der Gallengangsatriesie abgrenzen. Beherrscht der Tumor das klinische Bild, so muß man neben der idiopathischen Choledochuscyste differentialdiagnostisch an Echinococcuscysten der Leber, Pankreas- oder Mesenterialcysten, bei Säuglingen und Kleinkindern an einen Wilms-tumor der rechten Niere, ein retroperitoneales Neuroblastom oder an eine seltene Darmdoppelbildung denken. Bei kolikartigen Schmerzen kommen eine Cholelithiasis, die gelegentlich bei Kindern auftritt, sowie eine Cholecystitis oder Pankreatitis in Betracht. Diese Krankheitsbilder sind im Kindesalter jedoch sehr selten anzutreffen.

T H E R A P I E

Wegen der Mannigfaltigkeit der extrahepatischen Gallenwege ist jede Gallenoperation von explorativer Natur. Der Operationserfolg wird in großem Maße durch die intraoperative Cholangiographie mitbestimmt, die eine weitgehende Identifizierung des Gebildes ermöglicht. Bestehen keine pathologischen Veränderungen, so ist das Vorhandensein einer Mißbildung kein Grund für eine operative Korrektur. Anomalien und Varianten im Bereich der Gallenblase, des Ductus cysticus sowie akzessorischen Gallengängen sind häufiger anzutreffen als die im Bereich des Choledochus. Durch eine orthograde Mobilisierung der Gallenblase können die von der Gallenblase ausgehenden Gänge leichter erfaßt und versorgt werden. Der Chirurg muß hier von Fall zu Fall entscheiden, mit welcher Operationsmethode - sei es Cholecystektomie, Anastomose, Partialcholecystektomie oder Cholecystostomie - im jeweiligen Fall für diese Korrektur der Anomalie vorgegangen werden muß. Die vorwiegend angewandte Methode ist jedoch die Cholecystektomie.

6.2. Nach der Kasai'schen Klassifikation gehören dem Typ I und Typ II nur etwa 10% aller extrahepatischen Gallengangsatriesien an. Diese Fälle gelten als operabel. Die proximalen dilatierten Gallengänge waren entweder mit dem Duodenum oder über eine Roux-Y-Jejunumschlinge mit dem Jejunum anastomosiert (29). 90% der Fälle jedoch - nach Kasai Typ III und Typ IV - zählen zu den sogenannten inoperablen, bei denen die Gallengänge entweder als Narbenstrang oder hypoplastisch angelegt sind. Nach prophylaktischer Antibiotikagabe sowie Ausgleich einer schon meistens bestehenden Anämie durch Blutkonserven wird der Leberhilus exploriert und eine ca. 1-3 mm dicke Scheibe exzidiert. Mikroskopisch erkennt man Gallengänge mit minimalem Durchmesser. Anschließend wird eine Hepatoportojejunostomie nach dem Roux-Y-Verfahren durchgeführt. Um die Frequenz der postoperativen Cholangitis zu senken, modifizierten einige Autoren die Hepatoportoenterostomie. Sawaguchi führte eine Hepatoportojejunostomie mit Anlegen einer externen Fistel, Suruga eine im Roux-Y-Verfahren angelegte Hepatoportoenterostomie mit doppelläufiger Jejunostomie und Ka-

sai eine doppel-Y-dörmig angelegte Hepatoportojejunostomie mit externer Fistel aus. Kasai sondierte bei ungefähr einem Viertel der sogenannten inoperablen Patienten einen offenen Gallengang zwischen der Gallenblase und dem Duodenum und entschloß sich daher zu einer Hepatoportocholecystostomie. Jedoch kann diese Operationsmethode nur bei einer begrenzten Zahl angewendet werden.

6.2.1. In jüngster Zeit konnten P. Schweizer et al. (55) anhand eines tierexperimentellen Modells der extrahepatischen Gallengangsatriesie nachweisen, daß über eine lympho-digestive Gallendrainage - ein deserosiertes Jejunumsegment wird auf die deserosierte Leberpforte und auf das deserosierte Ligamentum hepato-duodenale genäht - die Galleableitung mit der Leberlymphe in den Darm erfolgt. Die Galledrainage erfolgte nach 45 Tagen. In dieser Zeit findet aber der Übergang in eine irreversible Leberfibrose statt. Der Autor schlägt daher vor, die lympho-digestive Galledrainage an der Leberpforte mit einer Hepatoportojejunostomie zu kombinieren. Dadurch könnte die Leberfibrosierung in den ersten sechs postoperativen Wochen verhindert werden. Von 1972 bis 1975 führte Schweizer (55) an neun Patienten diese Methode durch, wovon sechs Patienten zum Zeitpunkt der Operation eine biliäre Leberzirrhose hatten; drei verstarben wenige Monate postoperativ, drei haben einen Biliverdinikterus und eine harte Leber. Bei den drei letzten bestand bei der Operation ein noch reversibler Leberparenchymschaden, der jedoch bei einem Patienten aufgrund der Cholangitis in eine progrediente Form überging. Hingegen ist der postoperative Verlauf bei den verbleibenden zwei Patienten, was die laborchemischen Werte sowie Hepatomegalie angeht, unauffällig.

In Anlehnung an die von Schweizer et al. (55) dargelegten Grundlagen führte Muggiasca (42) eine Omento-duodeno-portopexie an einem drei Monate alten Patienten erfolgreich durch. Der Patient hatte nach der Klassifikation von Kasai eine extrahepatische Gallengangsatriesie vom Typ III. Da es sich jedoch nur um einen Fall handelt und seit der Operation erst zehn Monate vergangen sind, ist die Aussagekraft über diesen Fall begrenzt.

6.3. Nur auf chirurgischem Wege kann es bei der Choledochuscyste zu einer Wiederherstellung des normalen Gallenflusses in den Darm kommen. Am besten hat sich dabei die Excision der Cyste mit anschließender Hepaticojejunostomie nach dem Roux-Y-Verfahren bewährt (45, 51), wobei die ausgeschaltete Jejunumschlinge mindestens 30 cm lang sein soll, um einer möglichen ascendierenden Infektion vorzubeugen. Die Autoren sind sich aber bewußt, daß die Excision kein harmloses Unterfangen ist. So kann es z.B. wegen zu starker Verwachsungen der Cystenwand mit der Umgebung zu Verletzungen der Gefäße oder des Ductus pancreaticus kommen. Kasai (27) beschreibt einen Fall, bei dem der Ductus pancreaticus in die Choledochuscyste mündet. Er empfiehlt daher eine regelmäßig durchzuführende intraoperative Cholangiographie, die die anatomischen Gegebenheiten der Cyste und des Ductus pancreaticus abklärt.

6.3.1. Eine weitere chirurgische Methode ist die Cholecysto-Jejunostomie bzw. -duodenostomie, bei der die Anastomose am tiefsten Punkt der Cyste angelegt wird, um einen vollständigen Abfluß zu gewährleisten. Bei derartigen Operationen kann es zur Schrumpfung der Cyste kommen. Ravitsch und Snyder konnten das durch einen Sektionsbefund bestätigen (49). Hays hingegen weist anhand seines Operationsgutes darauf hin, daß sich viele Choledochuscysten trotz guter Drainage nicht zurückbilden (22). Viele Autoren gestehen dieser Methode nur eine begrenzte Indikation zu (5, 45, 51). So ist die chirurgische Intervention von kurzer Dauer bei jungen Säuglingen sowie ikterischen Patienten mit Cholangitis wegen der körperlichen Belastung erstrebenswert. Zu einem späteren Zeitpunkt sollte die Resektion der Cyste nachgeholt werden.

6.3.2. Kottmeier und Claesson führten nach Resektion der Cyste eine End-zu-End-Anastomose vom Ductus hepaticus zum Ductus choledochus durch und konnten so die Funktion der Papille Vateri erhalten und damit die Gefahr einer Cholangitis bannen. Jedoch ist diese Methode nicht immer durchführbar, da zwischen den Endstücken meistens eine zu große Spannung herrscht und die Lumina verschieden groß sind.

6.4. Ein nicht erkannter Gallengang, der Steine enthält, ein zu langer Cysticusstumpf sowie eine Gallengangsverletzung können zu einer Reoperation führen. Ist das präoperative Cholangiogramm nicht auswertbar, so sollte mit Hilfe einer postoperativen Cholangiographie die Situation geklärt werden. Nur so können Komplikationen wie Gallengangstraumen, langer Cysticusstumpf, zurückgelassene Konkremente, Gallengangsstrikturen und Gallenfistelbildung aufgedeckt werden.

Postoperativ gilt es bei der extrahepatischen Gallengangsatresie, die Gallensekretion mit Choleretika anzuregen, um einer Cholangitis, der häufigsten postoperativen Komplikation, sowie einer Anastomosenstriktur vorzubeugen. Die präoperativ eingeleitete Antibiotikagabe wird für vier Wochen beibehalten. Sollte sich dennoch eine Cholangitis manifestieren, so wird neben den oben genannten Medikamenten noch proteolytisches Enzym sowie Prednison verabreicht. Bei den Modifikationen der Hepatopartoenterostomie war die postoperative Cholangitis weitaus seltener anzutreffen. Dafür kam es häufiger zu Elektrolytverschiebungen, die jedoch durch Infusionen korrigiert werden konnten. Leider waren die Resultate bei den operablen Fällen nicht so günstig ausgefallen, was eine Langzeitstudie ergab (27). Nicht nur eine progressive Leberzirrhose, sondern auch der morphologische Status der extrahepatischen Gallenwege trug zu diesem enttäuschenden Ergebnis bei. Denn nicht wenige Fälle von Typ II sollte man aufgrund ihres morphologischen Status hin zu den sogenannten inoperablen Fällen zählen. In einer Langzeitstudie über sie sogenannten inoperablen Fälle sah das Ergebnis ermutigender aus. Besonders nach den Modifikationen konnte die Gefahr einer Cholangitis gesenkt werden. So leben vierzehn Patienten, die sich einer solchen Operation unterzogen hatten, seit zwei Jahren ohne Ikterus. Die meisten hatten ein normales Wachstum und eine normale Entwicklung. Es konnte eine funktionelle und morphologische Heilung erzielt werden, wobei jedoch eine hepatische Fibrose unterschiedlichen Ausmaßes in Abhängigkeit von der Schwere des präoperativen Leberschadens zurückbleiben kann (27).

Bei der Resektion der Cyste mit anschließender Hepaticojejunostomie kann das Roux-Y-Verfahren sind die postoperativen Kompli-

kationen wie Cholangitis, Leberabszeß, Anastomosenstrikturen und Steinbildungen (1) und damit eine Reoperation weitaus seltener anzutreffen als bei der Cholecystojejunostomie bzw. -duodenostomie (51, 18, 1).

Nicht nur wegen der geringen Mortalitätsrate von 5% (26, 30, 45), sondern auch wegen der Gefahr einer carcinomatösen Umwandlung der Cystenwand, so wie sie von Kasai, Glenn, Saito und Kottmeier beschrieben wurde, ist der ersteren Methode der Vorzug zu geben. Die Leberwerte normalisierten sich innerhalb kürzester Zeit. Von 27 Patienten, bei denen Saito die Cyste resezierte, mußte sich kein einziger aufgrund rezidivierender Cholangitiden einer Reoperation unterziehen, was bei den Patienten, die sich einer Cystojejunostomie bzw. -duodenostomie unterzogen, nicht der Fall war.

Postoperative Komplikationen bei den verschiedenen Operationsmethoden der Choledochuscyste (s. Saito)

Chirurgische Methoden

Komplikationen	Primäre Ex- cision d.Cyste	Cyst. Roux en-Y	Cyst-duodenum
Postoperative Cholangitis	2/27 (7,4%)	4/9 (44,4%)	2/5 (40%)
Anastomosen Striktur	1/27 (3,7%)	1/9 (11,5%)	0/5
Reoperation	-	2/9 (22,2%)	1/5 (20%)

P R O G N O S E

7. Die Varianten und Anomalien der extrahepatischen Gallenwege können einerseits aufgrund des Beschwerdenkomplexes primär in Erscheinung treten, was aber sehr selten der Fall ist, andererseits erst infolge eines Grundleidens, so zum Beispiel einer Cholelithiasis, identifiziert werden. Bei einem erfahrenen Operateur ist im ersteren Falle eine Restitutio ad integrum sehr wahrscheinlich, während im zweiten Fall der weitere Verlauf vom Grundleiden abhängig ist.

Chirurgisch unbehandelt beträgt die durchschnittliche Lebenserwartung für Kinder mit einer extrahepatischen Gallengangsatre-sie 13 Monate. Rickham berichtet über einen Patienten mit einer Überlebenszeit von sechs Jahren. Der Exitus erfolgte aufgrund des Leberkomas, einer Kachexie oder Ösophagusvarizenblutung. Neben optimalen Operationsbedingungen ist das operative Resultat abhängig

1. vom Durchmesser der vorgefundenen Gallengänge. Denn nur bei einem Durchmesser von mindestens 200 μ wird genügend Galle ausgeschieden, um die Anastomose offenzuhalten;
2. vom präoperativen Leberschaden, der wiederum vom Alter des Patienten zum Zeitpunkt der Operation abhängig ist.

Die postoperativen Cholangitiden, die leider häufig auftreten, begünstigen den zirrhotischen Umbau der Leber. Durch die Modifikationen der Hepatoportojejunostomie konnte die Frequenz der Cholangitiden und damit die Gefahr einer progressiven Leberzirrhose gebremst werden.

Rickham neigt aufgrund von Tierexperimenten zu der Meinung, daß die Infektion nicht vom Darm her, sondern wahrscheinlich über die Blut- und Lymphgefäße die Leber erreicht, wo gegenüber der Cholostase ein Locus minoris resistentiae besteht. Ohne operativen Eingriff führt das Krankheitsbild der Choledochuscyste über rezidivierende Cholangitiden zu einer schweren Zirrhose, cholämischen Blutung oder Spontanruptur mit galliger Peritonitis, außerdem besteht die Gefahr der carcinomatösen Umwandlung der Cystenwand (1, 27, 51).

Ist die Symptomatik weniger ausgeprägt, gelangt man erst später zu einer genauen Diagnose. Saito berichtet über Patienten, die zum Zeitpunkt der Operation schon eine mäßige Leberfibrose hatten, die aber zwei bis drei Monate nach der Operation nicht mehr nachweisbar war, was auch Alaguille und Valayer bestätigten. Durch Excision der Cyste mit anschließender Hepaticojejunostomie nach dem Roux-Y-Verfahren konnten die postoperativen Komplikationen wie Cholangitis und Anastomosenstriktur wesentlich gesenkt werden. Die Mortalität wird von einigen Autoren mit etwa 5% angegeben. Die Choledochuscyste hat also bezüglich des klinischen Verlaufes des Leberparenchymschadens sowie des Operationsbefundes eine weitaus günstigere Prognose als die extrahepatische Gallengangsatresie.

EIGENE BEOBACHTUNGEN

1. Unter den 1.951 Cholecystektomien und Choledochusrevisionen, die vom 1.1.1968 bis 31.12.1975 an der Chirurgischen Klinik der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz durchgeführt wurden, fand sich in 52 Fällen eine Anomalie der extrahepatischen Gallenwege. Außerdem wurden in diesem Zeitraum fünf extrahepatische Gallengangsatresien sowie zwei idiopathische Choledochuscysten operiert. Bei den Anomalien betrug das Verhältnis Mann/Frau 12 : 38. Der jüngste Patient war zum Zeitpunkt der Operation 27 Jahre alt und der älteste 75 Jahre (das Durchschnittsalter: 48 J.), es waren also nur Erwachsene betroffen. Nur in zwei Fällen konnte präoperativ die Anomalie diagnostiziert werden, während die restlichen 50 Fälle intra operationem erst erkannt wurden. Die akzessorischen Gallengänge wurden vom Chirurgen schon während der Präparation der Gallenblase erkannt. Der größte Teil der Cysticusanomalien, sowie die Hepaticianomalien konnten erst durch die intraoperative Cholangiographie dargestellt werden. Aufgrund folgender Diagnosen konnten die Anomalien ermittelt werden:

1. Steinleiden der Gallenblase:	31 Fälle
2. Steinleiden des Hauptgallenganges:	3 Fälle
3. Steinleiden des Hauptgallenganges und der Gallenblase:	10 Fälle
4. Gallenblasenhydrops:	3 Fälle
5. Septumsgallenblase:	2 Fälle
6. Pankreaspseudocyste:	1 Fall
7. Gallenblasenempyem bei Lithiasis:	2 Fälle

Die 52 Anomalien lassen sich folgendermaßen einteilen:

1. Akzessorische Gallengänge:	11 Fälle
2. Anomalien und Varianten des Ductus cysticus	24 Fälle
3. Anomalien und Varianten der Ductus hepatici	4 Fälle
4. Anomalien und Varianten des Ductus choledochus	4 Fälle
5. Anomalien der Gallenblase	9 Fälle

Zu 1: Die akzessorischen Gallengänge (11 Fälle = 21,2%), die ein verschieden großes Lebersegment ableiten, münden vorwiegend in den Ductus cysticus (5 Fälle). Bei zwei Fällen endete der

akzessorische Gallengang in der Gallenblase und bei vier Fällen in den Ductus choledochus.

Zu 2: Bei den Cysticusanomalien (24 Fälle = 46,5%) handelt es sich hauptsächlich um längere Ductus cystici mit spiralartigem Verlauf. Es konnten 9 Fälle beobachtet werden, die den Ductus hepatocholedochus dorsal kreuzten, sechs davon mündeten retrocholedochal und zwei linksseitig. Fünfzehnmal verlief der Ductus cysticus parallel zum Ductus choledochus - davon einmal intramural - und mündete distal in diesen ein.

Zu 3: Bei zwei Fällen nahm der Ductus cysticus einen cranialen Verlauf, dadurch wurde der Ductus hepaticus communis in seiner Länge verkürzt, was aber auch durch einen tiefen Confluenz bedingt sein kann (1 Fall). Einmal wurde das Fehlen eines Ductus hepaticus communis beobachtet.

Zu 4: Eine Anomalie des Ductus choledochus konnte in vier Fällen festgestellt werden. Zweimal handelte es sich um einen geschlängelten Ductus choledochus und bei zwei Fällen um eine Choledochuscyste.

Zu 5: Bezüglich der Anomalie der Gallenblase konnte man eine "phrygische Mütze", eine intrahepatische, sechsmal eine Septums- und einmal eine Pendelgallenblase ermitteln.

Zusammenstellung der Anomalien und Varianten der extrahepatischen Gallenwege

Akzessor.Gallengang mündend in:	A.u.V. des Ductus cysticus:	A.u.V. des Ductus hepaticus:
Gallenblase: 2	Dors.Kreuz.: 9	Fehlen des Duct. hep.comm.: 1
Ductus cyst.: 5	dav.retrochol. 7	Kurzer Duct.hep. comm. 3
Duct.Choledoch.: 4	u. 2 linksseitig Parallel Verl.15	

A.u.V. des Choledochus:	A.u.V. der Gallenblase:
Cyste: 2	Phrygische Mütze: 1
Geschlängelter Choledochus: 2	Inter.hep.Gallenbl.: 1
	Sept.Gallenblase: 6
	Pendelgallenblase: 1

Unter dem klinischen Bild einer Lithiasis, was bei der Mehrzahl des Patientengutes der Fall war, wurde eine Cholecystektomie durchgeführt. Waren die Manometriewerte erhöht, und kam es bei der intraoperativen Cholangiographie zu einem Abflußstopp des Kontrastmittels, so schloß sich noch eine Choledochusrevision an. Die Cholecystektomie erfolgte vom Fundus der Gallenblase; trotzdem kam es zur unabsichtlichen Durchtrennung zweier akzessorischer Gallengänge, was jedoch noch während der Operation erkannt und dementsprechend ligiert wurde.

Postoperativ trat eine Cholangitis in zwei Fällen auf, die durch Antibiotikagabe beherrscht werden konnte. Bei einem Fall kam es am siebenten postoperativen Tag zur Ausbildung eines Platzbauches, der jedoch durch eine gleichzeitig bestehende Leberzirrhose mit portaler Hypertension und Aszites bedingt war. Nach Abheilung der Laparotomiewunde und Ausgleich der Elektrolyte sowie des Blutbildes konnte der Patient bei relativem Wohlbefinden entlassen werden. Bei zwei weiteren Fällen kam es einmal aufgrund einer schweren chronischen Cholelithiasis zu einem Bauchdeckenabszeß, bei dem anderen Fall bildete sich ein zunehmender mechanischer Ileus aus, der durch eine Relaparotomie beseitigt werden konnte. Die leicht bis stark erhöhten präoperativen Laborwerte (SGOT, SGPT und alk. Phosphatase) und Bilirubinwerte (bei sechs Patienten bestand ein Ikterus) normalisierten sich in den ersten postoperativen Tagen.

Es werden zwei Fälle beschrieben, deren Beschwerden von einer Septumsgallenblase herrühren, die in beiden Fällen präoperativ diagnostiziert wurde.

1. Anamnese: 31-jährige Patientin, seit 6 Jahren rezidiv. Gallenkoliken, Labor: unauffällig, Röntgen-Aufn.: Nachweis einer septierten Gallenblase. Nach erfolgter Cholecystektomie beschwerdefrei.

2. Anamnese: 56-jähriger Patient, seit 4 Monaten kolikartige Schmerzen im rechten Oberbauch, intermittierender Sklerenikterus, Labor: SGOT, SGPT leicht erhöht, Röntgen-Aufnahme: Nachweis einer Septumsgallenblase bei konkretmentartiger Aussparung im Choledochus. Nach erfolgter Cholecystektomie und Choledochusrevision beschwerdefrei.

2. Kasuistik der extrahepatischen Gallengangsatresie

Fall 1: Hofstetter, E., geb. 23.7.1972

Anamnese: Seit 4.Lebenswoche graue Stühle, 6.Lebenswoche: Ikterus, Leber: 7 cm unter rechtem Rippenbogen tastbar.

Labor: Bilirubin (ges.): 6.4 mg%, alk.Phosphatase: 256 mU/ml, SGOT: 96,8 mU/ml, SGPT: 82,8 mU/ml, Bengal-Rosa-Test mit 5,4% deutlich pathologisch.

Operation: Choledochusduodenostomie 4.10.1972

Diagnose: Distale Choledochusatresie. Postoperativer Verlauf war komplikationslos.

Fall 2: Lehmann, C., geb. 23.1.1973

Anamnese: Seit 2.Lebenswoche acholische Stühle, Ikterus, Leber 2 cm unter rechtem Rippenbogen tastbar.

Labor: Bilirubin (ges.): 5.4 mg%.

Operation: Hepatoportojejunosomie 9.2.1973

Diagnose: Totale Choledochusatresie. Postoperativer Verlauf unauffällig.

Fall 3: Klingel, C., geb. 13.1.1971

Anamnese: Seit Geburt: Ikterus, acholische Stühle, Leber 3 QF unter rechtem Rippenbogen tastbar.

Labor: Bilirubin (ges.): 16,7 mg%, SGOT: 108,5 mU/ml, SGPT: 49,0 mU/ml, Bengal-Rosa-Test mit 3,5% pathologisch.

Operation: Hepatoportojejunosomie 10.3.1971

Diagnose: Totale extrahepatische Gallengangsatresie bei fortschreitender biliärer Zirrhose. Postoperativer Verlauf: unveränderte laborchemische Werte, Ikterus, Leber und Milz vergrößert.

Fall 4: Wörsdörfer, M., geb. 1.8.1971

Anamnese: Ab 3. Lebensmonat: Ikterus, Leber 2 QF breit unter rechtem Rippenbogenrand tastbar, ebenso die Milz tastbar.

Labor: Bengal-Rosa-Test deutlich pathologisch, Bilirubin (ges.): 14,7 mg%, SGOT: 218 mU/ml, SGPT: 62,5 mU/ml.

Operation: Hepatoportojejunostomie 11.1.1972

Diagnose: Totale extrahepatische Gallengangsatresie.
Postoperativer Verlauf: Aufgrund der fortschreitenden biliären Zirrhose und der Dystrophie kam es zum irreversiblen Herzstillstand.

Fall 5: Schmidt, S., geb. 29.12.1970

Anamnese: Ikterus, acholische Stühle, Leber 1 QF unter rechtem Rippenbogenrand tastbar.

Labor: Bilirubin (ges.): 10 mg%, SGOT: 54 mU/ml, SGPT: 38 mU/ml.

Operation: Hepatoportojejunostomie 24.2.1971

Diagnose: Totale extrahepatische Gallengangsatresie.
Postoperativer Verlauf: Rezidivierende Cholangitiden, Leber und Milz tastbar, pathologische laborchemische Werte, infolge eines Leberkomas Herz-Kreislauf-Versagen.

3. Die Kasuistik über zwei Fälle der idiopathischen Choledochuscyste

Fall 1: B., Renate, 21 Jahre

Als Fünfzehnjährige klagte die Patientin über Schmerzen im rechten Oberbauch, Übelkeit, Brechreiz und einem gürtelförmig ausstrahlenden Schmerz. Es bestand kein Ikterus. Am 17.9.1964 wurde wegen anhaltender Koliken anderenorts eine Exploration durchgeführt. Der Befund ergab eine mannsfaustgroße idiopathische Choledochuscyste. Daraufhin erfolgte eine Anastomose zwischen der Cyste und dem Duodenum. Da nach fünfjähriger Beschwerdefreiheit bei der Patientin eine ähnliche Symptomatik wie vor der Operation auftrat, erfolgten röntgenologische Kontrollen, die einen Reflux von Speisebrei in die Cyste anzeigten; die Schrumpfung der Cyste war ausgeblieben.

Am 27.11.1970 erfolgte eine Hepaticoduodenostomie mit Resektion der Cyste. Bei der Nachuntersuchung (März 1971) war die Patientin beschwerdefrei, die MDP bot keinen auffälligen Befund.

Fall 2: Z., Helene, 50 Jahre

Die Patientin klagte seit sechzehn Jahren über Gallenkoliken und zeitweises Erbrechen. Es fand sich ein glatt begrenzter Tumor im rechten Oberbauch, die BSG betrug 23/40, das Cholecysto-Cholangiogramm war negativ. Wegen eines Vitium cordis wurde bei der Patientin bisher von einer Operation abgesehen. Da jedoch die Beschwerden medikamentös nicht mehr zu beeinflussen waren, wurde eine Laparotomie durchgeführt (11.3.1971). Das Ergebnis war eine apfelgroße cystische Ektasie des Ductus choledochus. Es erfolgte eine Cystektomie, anschließend eine Hepatico-Jejunostomie mit ausgeschalteter Jejunumschlinge nach Roux. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Patientin wurde beschwerdefrei entlassen.

D I S K U S S I O N

Die prozentuale Häufigkeit der Gallengangsanomalie bewegt sich in breiten Grenzen. Die durch cholangiographische Darstellungen, Operations- und Sektionsbefunde erhaltenen Resultate betragen im allgemeinen in ihrer Häufigkeit 3%. Hays gibt sie mit 47,3%, Gombskötö mit 2,8%, Kourias mit 5,12% und Mester mit 13,6% an. Die in Mainz bei Operationen und i.v. Cholangiographie festgestellte Zahl der Anomalien beträgt 52 = 2,6%. Übereinstimmend wird mit allen Autoren festgestellt, daß die Varianten und Anomalien der Gallenblase, des Cysticus und der Ductus hepatici sowie die akzessorischen Gallengänge häufig vorkommen, hingegen im Bereich des Ductus choledochus seltener anzutreffen sind (38, 67, 11, 17).

Der Begriff "akzessorischer Gallengang" wird verwendet für zusätzliche, aus der Leber entspringende Gallengänge, die in die Gallenblase, in den Ductus cysticus, in den Ductus hepaticus, den Ductus choledochus (32) sowie, was sehr selten ist, in den gastrointestinalen Trakt (38) einmünden. Kubik beobachtete einen akzessorischen Gallengang, der durch den Pylorus in den Bulbus duodeni endete. Er versteht unter der Definition "akzessorisch" einen Gallengang, der normalerweise nicht vorhanden ist, also somit eine Anomalie darstellt. So ist für ihn ein distal sich Y-förmig aufteilender Ductus choledochus ein akzessorischer Ast des Hauptgallenganges. Unter "aberrierend" versteht er eine Variante der Norm. Das heißt, ein Gallengang weicht durch variierende Einmündung von der Norm ab. Liebeskind verwendet den Ausdruck "akzessorisch" nur für einen zusätzlichen Gallengang, der einen unbedeutenden Teil der Leber drainiert und unterbunden werden darf. Seiner Meinung nach sollten die Ductus hepatocystici aufgrund ihrer Bedeutung nicht zu den akzessorischen Gallengängen, sondern je nach Stärke des Gallenganges zu den Anomalien oder Varianten gezählt werden.

Die Häufigkeit der akzessorischen Gallengänge gibt Loeweneck mit 15,8% an, Mester mit 21,3%, Kourias mit 36,8%, wobei etwa die Hälfte in den Ductus hepaticus mündet. In Mainz betrug die Zahl der akzessorischen Gallengänge 21,2%, wovon zwei in die

Gallenblase, fünf in den Cysticus und vier in den Choledochus mündeten. Da die meisten ANomalien keine besondere Symptomatik aufzuweisen haben, ist die routinemäßige Anwendung der intraoperativen Cholangiographie, die von allen Autoren gefordert wird, bei jeder Cholecystektomie unumgänglich. Bei den akzessorischen Gallengängen, die neben den Cysticusanomalien am häufigsten vorkommen, bestehen folgende Gefahren:

1. In dem nicht wahrgenommenen Gallengang kann ein Stein verbleiben, der einen erneuten chirurgischen Eingriff zur Folge hat.
2. Bei einer nicht wahrgenommenen Gallengangsverletzung kann es zu einer galligen Peritonitis (36) sowie zur Gallenfistel bzw. Striktur kommen.
3. Die Ductus hepatocystici sind meistens wegen ihres zu geringen Durchmessers mit einer transcystischen Cholangiographie nicht nachweisbar. Ihre pathologische Bedeutung liegt in der Fortleitung von Entzündungen aus der Gallenblase, was zu Leberabszessen führen kann. Nur durch eine orthograde Cholecystektomie lassen sich diese schmalen Gänge erfassen und ligieren. Kommt es dennoch zum Durchschnit eines größeren abnormen Ganges, so muß dieser in eine ausgeschaltete Jejunumschlinge reimplantiert werden. Mündet ein akzessorischer Gallengang in
 - a) den Gallenblasenhals,
so wird nur eine Partialcholecystektomie durchgeführt;
 - b) den Ductus cysticus,
so darf dieser nur gallenblasenwärts von dem akzessorischen Gallengang unterbunden werden.

Die am häufigsten vorkommende Anomalie der extrahepatischen Gallenwege betrifft den Ductus cysticus. Hauptsächlich handelt es sich um einen langen, spiralig verlaufenden Cysticus mit verschiedenen Einmündungsstellen. Kourias fand in 48,9% seines Patientengutes diese Anomalie, wobei die vordere Kreuzung am häufigsten und der Parallelverlauf des Choledochus am seltensten vorkam. Bei Mester beträgt die Zahl seiner Fälle 34%. 47% aller Fälle betrafen in Mainz den Ductus cysticus. Der Parallelverlauf war hier die häufigste Form (15 Fälle), die in ihrer Mehrzahl

erst durch die präoperative Cholangiographie erfaßt wurde. Bei dieser sehr häufigen Anomalie ist das operative Risiko unbedeutend. Jedoch sollte der Cysticusstumpf nach Möglichkeit kurz sein, damit sich kein Cysticusstumpfsyndrom entwickelt, was die Steinbildung ermöglichen kann (12). Kourias hingegen hält eine Steinbildung für ausgeschlossen.

Die Varianten und Anomalien der Ductus hepatici betragen bei Kourias 14,2%, wobei das Fehlen des Ductus hepaticus communis am häufigsten vorkam. Mester hingegen führt die Anomalien der Ductus hepatici und des Ductus choledochus in der Gruppe "Hepato-Choledochus-Anomalien" auf. In Mainz fanden sich vier Fälle, die Hepaticusanomalien aufwiesen (1 Fall: Fehlen des Ductus hepaticus communis; 3 Fälle: Kurzer Ductus hepaticus communis). Das Fehlen des Hepaticus communis mit gleichzeitiger Lithiasis in beiden Hepatici stellt ein schwieriges Problem dar. Meistens kann hierbei nur eine Hepaticoenterostomie Abhilfe schaffen.

Auch bei dem Begriff "Choledochusanomalie" besteht bei den Autoren eine unterschiedliche Auffassung. Die einen zählen zu dieser Bezeichnung den kurzen oder langen Choledochus (Mester, in Mainz: zwei geschlängelte Choledochi). Die anderen (20, 32) nur die Doppelbildung (17), Divertikel und Cysten (Mainz: zwei Fälle), danach beträgt die Häufigkeit unter 1 Promille. Hierzu sollten auch noch die Fälle gezählt werden, bei denen der Cysticus statt des Hepaticus in den Choledochus mündet (67).

Ebenso sind die Ansichten über die Varianten und Anomalien der Gallenblase bei den einzelnen Autoren verschieden. Goor, Ebert, Reß und Loeweneck zählen die "Phrygische Mütze", die intrahepatische Gallenblase, die doppelte Gallenblase, das Gallenblasendivertikel und die Agenesie zu dieser Gruppe. In Mainz wurden neun Fälle beobachtet, je eine "Phrygische Mütze", eine intrahepatische Gallenblase, eine Pendelgallenblase und sechs Septumsgallenblasen (17%). Hier ist also die Anomalie wesentlich häufiger anzutreffen als bei denjenigen Autoren, die unter diesem Begriff nur das Divertikel, die doppelte Gallenblase und die Agenesie verstehen. Bei ihnen liegt die Häufigkeit unter 1%. De Heer gibt das Vorkommen der Aplasie der Gallenblase aufgrund von 3.940

Cholecystektomien mit 0,05% an. Bei den anderen Autoren schwankt die Zahl zwischen 0,013 bis 0,12%. Bei der doppelten Gallenblase, so wie Sapkas sie beobachtet hat, empfiehlt er auch, eine doppelte Cholecystektomie durchzuführen, auch dann, wenn die Lithiasis oder Entzündung nur auf eine Gallenblase beschränkt ist. Unter den in Mainz festgestellten Septumsgallenblasen war ein Fall, der aufgrund dieser anatomischen Besonderheit zu rezidivierenden Gallenblasenentzündungen und dementsprechender Symptomatik führte. Durch eine Cholecystektomie konnten die Beschwerden behoben werden. Da hier also die Anomalie die Ursache war, sollte sie differentialdiagnostisch vom Chirurgen mit in Betracht gezogen werden. Wegen der Vielzahl der Anomalien ist daher jede Gallenoperation von explorativer Natur. Eine routinemäßige Anwendung der intraoperativen bzw. präoperativen Cholangiographie trägt sowohl wesentlich zur Sicherheit der Operation bei und senkt also die postoperativen Komplikationen, als auch gestattet sie dem Chirurgen die richtige Maßnahme - sei es eine orthograde Cholecystektomie, eine Partialcholecystektomie oder eine biliodigestive Anastomose - zu ergreifen.

Bezüglich der Nomenklatur der einzelnen Gruppen bestehen unter den Autoren verschiedene Ansichten. Jedoch herrscht Übereinstimmung in der Reihenfolge der Häufigkeit in den Varianten und Anomalien der extrahepatischen Gallenwege. Leider gehören dem korrigierbaren Typ I und II nur 10 bis 20% der extrahepatischen Gallengangsatriesien an. Während die Zahl der inoperablen Fälle - nach Kasai Typ III und IV - 80% der extrahepatischen Gallengangsatriesien beträgt. Erst die Hepatopertoenterostomie, die von einigen Chirurgen modifiziert wurde (27, 29, 53), brachte einen Fortschritt für die sogenannten inoperablen Fälle.

An der Chirurgischen Klinik der Johannes Gutenberg-Universität in Mainz wurden fünf Patienten mit einer extrahepatischen Gallengangsatriesie operiert. Fall 1, eine distale Choledochusatriesie und Fall 2, eine totale Choledochusatriesie gehörten dem korrigierbaren Typ an. Fall 3, 4 und 5 hatten eine totale extrahepatische Gallengangsatriesie und gehörten damit zum unkorrigierbaren Typ. Alle Fälle wiesen die Hauptsymptome Ikterus, grau-weiße Stühle und Lebervergrößerung auf. Die Diagnose wurde auf-

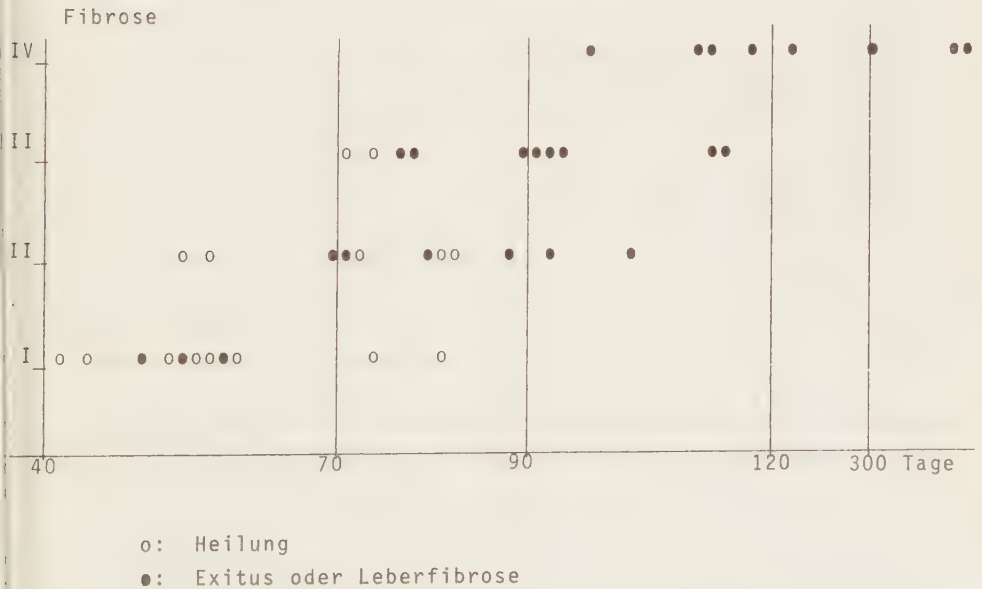
grund eines pathologischen Bengal-Rosa-Tests (Fall 1, 3 und 4) bzw. einer Laparotomie (Fall 5) und nach einer Cystektomie (Fall 2) gestellt. Zum Zeitpunkt der Operation waren nur Fall 2, 3 und 5 jünger als zwei Monate. Bei Fall 3, 4 und 5 wurde intraoperativ eine beginnende Leberzirrhose diagnostiziert. Bei Fall 1 wurde eine Choledochusduodenostomie, bei den Fällen 2, 3, 4 und 5 eine Hepatoportojejunostomie durchgeführt. Der postoperative Verlauf war bei den korrigierbaren Typen Fall 1 und 2, der für den Kinderchirurgen keinen Problemfall darstellt, komplikationslos. Die blutchemischen Werte normalisierten sich, während es beim unkorrigierbaren Typ bei Fall 4 zu einem Herz-Kreislauf-Versagen infolge eines Leberkomas und bei Fall 5 infolge einer rezidivierenden Cholangitis zum Exitus kam. Fall 3 wies zum Zeitpunkt der Entlassung einen Ikterus, eine Lebervergrößerung, cholische Stühle und pathologische Laborwerte auf.

So verweisen Kimura et al. auf ein Patientengut von 34 Fällen, die im Zeitraum 1968 bis Mai 1973 operiert wurden. Davon gehörten zwei dem korrigierbaren und die restlichen 32 dem nicht korrigierbaren Typ an. Eine wahrscheinliche Heilung erstreckte sich auf zwei korrigierbare und auf 12 unkorrigierbare Fälle, bei denen sich die Laborwerte und der Leberfunktionstest im Normalbereich befanden oder leicht erhöht waren. Dabei trat während des postoperativen Verlaufs eine ascendierende Cholangitis nach der Hepatoportojejunostomie mit der Roux-Y-Anastomose häufiger auf als nach der Hepatoportoduodenostomie. Den größten operativen Erfolg erzielte Kimura bei Kindern, die zum Operationstermin jünger als zehn Wochen waren, denn bis zu diesem Alter ist der Leberschaden reversibel. Kasai schließt sich dieser Meinung an, unterstreicht aber den morphologischen Status der extrahepatischen Gallengänge, der neben dem Operationsalter und dem Leberschaden für einen erfolgreichen postoperativen Verlauf bei operablen Fällen verantwortlich ist. So berichtet er über 12 Fälle vom Typ II, von denen nach eingehenden histologischen Untersuchungen neun nur einwandfrei dem Typ II angehörten, während die restlichen aufgrund ihrer anatomischen Struktur zu den inoperablen Fällen zu rechnen waren. Nur so kann er sich den bescheidenen operativen Erfolg - von 82 Fällen können nur 18 Patienten in einer Langzeitstudie als geheilt angesehen werden - erklären.

19 von 57 sogenannten inoperablen Fällen wiesen postoperativ eine aktive Gallensekretion auf, davon leben 8 schon länger als 3 Jahre ohne Ikterus. Wegen der sehr häufig vorkommenden postoperativen Cholangitis mit letalem Ausgang hält er die modifizierte Porto-Enterostomie, die vor dem Ablauf der zehnten Lebenswoche ausgeführt werden sollte, für die einzige therapeutische Möglichkeit.

Bill (7) untersuchte alle inoperablen Fälle der extrahepatischen Gallengangsatriesie, die sich in Japan im Zeitraum von 1968 bis 1971 einer Hepatopertoenterostomie unterzogen hatten. Danach betrug die Heilungsquote für die Kinder, die vor dem dritten Monat operiert wurden, 7%, was auch unsere Untersuchungen bestätigen.

Beziehung zwischen Leberfibrose, Alter und operativem Erfolg
(nach Kimura)



Von gänzlich anderen Erfahrungen berichteten Campbell et al. (8). Im Zeitraum 1969 bis Dezember 1974 führten sie an 12 inoperablen Fällen die Hepatoportoenterostomie durch. Zum Zeitpunkt der Operation waren 8 Patienten jünger als drei Monate. Bei diesen Patienten ergab die bei der Operation durchgeführte Leberbiopsie das histologische Bild einer beginnenden biliären Zirrhose. Postoperativ überlebten nur 3 Patienten die 11-Monatsgrenze (Durchschnittswert). Davon leiden 2 Kinder an einer progressiven biliären Zirrhose. Dem dritten Patienten wurde eine Leber transplantiert. Der Autor bezweifelt den Wert dieser Methode. Zu einem ähnlichen Ergebnis kommt auch P. Puri (47). Er stimmt mit Rickham und Suruga (61) überein, daß die Prognose bei solchen Operationen bedrückend ist. Campbell ist jedoch der Meinung, daß aufgrund seiner geringen Patientenzahl von nur 12 Fällen seine Statistik der der Japaner von 215 Fällen jetzt noch nicht vergleichbar ist und will deshalb seine eigenen statistischen Grundlagen durch weitere derartige Operationen absichern, zumal eine Lebertransplantation in diesem Umfang nicht möglich ist.

Schweizer et al. sowie Muggiasca, deren klinische Erfahrungen mit der Methode der lymphoto-digestiven Gallendrainage an der Leberpforte daher auf einem kleinen Krankengut beruht, sind sich dessen bewußt und können vorläufig keine entscheidende Beurteilung über den Wert dieser Methode geben.

Neben dem Alter des Patienten und der Größe der Gallengänge im Gewebspräparat an der Leberpforte kommt es sowohl bei der partiellen wie auch totalen Gallengangsatresie darauf an, den Zeitraum bis zur Diagnoseerstellung zu verkürzen, um dadurch einem möglichen Leberparenchymschaden vorzubeugen, der nun wiederum seinerseits den erfolgreichen Ausgang einer Operation sowie deren Prognose mitbestimmt. Vergleicht man die Operationsergebnisse in Mainz mit denen der anderen Autoren, so muß man letztlich zu der Auffassung von Campbell gelangen. Nach statistischen Berechnungen ist wohl bei einem Patientengut von 5 Fällen die Chance, ein positives Operationsergebnis mit der Hepatoporto-jejunostomie zu erzielen, noch weitaus geringer als die Camp-

bells. Es erfordert also ein wesentlich größeres Patientengut, um einen Vergleich zwischen den Operationsresultaten verschiedener Autoren anstellen zu können.

Die Diagnose "idiopathische Choledochuscyste" wird in 56% der Fälle vor dem zehnten Lebensjahr gestellt (35). Es sind bisher nur 3 Fälle bekannt, die mit einer idiopathischen Choledochuscyste über 70 Jahre alt wurden. Nicht immer ist die klassische Trias Tumor, intermittierender Ikterus, Oberbauchschmerz vorhanden. Gesichert wird die Diagnose durch eine MDP, ein intravenöses Cholecysto-Cholangiogramm und eine intraoperative Cholangiographie bei einer Laparotomie (45). Es gilt, jede idiopathische Choledochuscyste zu resezieren, da erstens bei einer Cystoduodenostomie die Schrumpfung der Cyste nicht gewährleistet ist und es so zum Speisereflux und rezidivierenden Cholangitiden kommen kann, zweitens die Gefahr einer carcinomatösen Umwandlung der Cystenwand als sehr groß anzusehen ist (27, 51). Fall 1, bei dem früher eine Cystoduodenostomie durchgeführt wurde und der über 5 Jahre beschwerdefrei war, litt jetzt an Übelkeit, Schmerzen im rechten Oberbauch und an einem gürtelförmig ausstrahlenden Schmerz. Durch die röntgenologische Kontrolle konnte ein Speisebreireflux in die Cyste nachgewiesen werden. Die Cyste war also nicht geschrumpft und gab daher Anlaß zu den rezidivierenden Cholangitiden, die jedoch bei der Patientin keinen Leberschaden verursachten. Diese Beobachtung unterstreicht die Forderung nach Exstirpation der Cyste mit anschließender Anastomosierung der proximalen Gallengänge mit dem Duodenum. Bei Fall 2 war ein begrenzter Tumor im rechten Oberbauch tastbar. Die Patientin klagte seit längerer Zeit über Gallenkoliken und zeitweises Erbrechen. Da die röntgenologische Untersuchung negativ ausfiel, wurde eine Laparotomie durchgeführt. Aufgrund des Befundes erfolgte eine Cystektomie mit anschließender Hepaticojejunostomie. Bei beiden Patienten war der postoperative Verlauf komplikationslos. Es gilt also, nach der Diagnoseerstellung unbedingt die Cystektomie mit folgender biliodigestiver Anastomose auszuführen. Denn nur diese Operationsmethode beugt rezidivierenden Cholangitiden sowie einer carcinomatösen Umwandlung der Cystenwand vor.

Z U S A M M E N F A S S U N G

An der Chirurgischen Universitätsklinik in Mainz wurden im Zeitraum vom 1.1.1968 bis 31.12.1975 insgesamt 1.951 Cholecystektomien und Choledochusrevisionen ausschließlich bei erwachsenen Patienten durchgeführt. Dabei konnten intraoperativ 52 Varianten und Anomalien festgestellt werden, was einer Häufigkeit von 2,6% entspricht. Die Anomalien und Varianten teilen sich auf in:

- akzessorische Gallengänge:	11 Fälle
- Ductus cysticus-Anomalien:	24 Fälle
- Ductus choledochus-Anomalien:	4 Fälle
- Ductus hepaticus-Anomalien:	4 Fälle
- Gallenblasenanomalien	9 Fälle

Durch die präoperative Cholangiographie können postoperative Komplikationen, wie sie bei unerkannten Anomalien der Gallenwege auftreten, verhindert werden. Es werden zwei Fälle mit einer Septumsgallenblase beschrieben, die präoperativ als solche schon erkannt und diagnostiziert wurden.

Über die extrahepatische Gallengangsatresie, eine seltene Mißbildung, gibt es in bezug auf die Ätiologie zwei sich gegenüberstehende Ansichten. Die erste sieht in ihr eine echte Mißbildung, die zweite basiert auf einem entzündlichen Prozeß. Neben verschiedenen Untersuchungsmethoden kann die extrahepatische Gallengangsatresie nur durch die Probelaaparotomie eindeutig diagnostiziert werden. Als Operationsmethode der Wahl gilt - je nach Lage des Gallengangsverschlusses - entweder die Choledocho- oder die Hepatoportojejunostomie. Es wird über 5 Fälle berichtet, von denen 2 dem korrigierbaren und 3 dem nicht korrigierbaren Typ angehören. Auf eine neue Operationsmethode, die lymphodigestive Galledrainage an der Leberpforte, die für die extrahepatische Gallengangsatresie möglicherweise zukunftsweisend sein könnte, wird hingewiesen.

Die idiopathische Choledochuscyste ist eine sehr seltene Mißbildung. Diskutiert wird ein Zusammenwirken mehrerer pathogenetischer Mechanismen, die durch exogene, aber überwiegend

kongenitale Faktoren ausgelöst werden. Heilung ist nur durch eine chirurgische Therapie zu erzielen. Als Methode der Wahl gilt die Cystektomie mit anschließender biliodigestiver Anastomose. Es werden zwei Fälle angeführt, bei denen erfolgreich eine Cystektomie mit anschließender Hepaticoduodenostomie bzw. eine Hepaticojejunostomie durchgeführt wurde.

L I T E R A T U R N A C H W E I S

1. Alagille, D. and Valayer, J.: Experience with choledochal cyst. J.Ped.Surg., Vol.10, Nr.1, S.65 (1975)
2. Allan, S., Hurrell, T.A.: Agenesis of the gallbladder and cystic duct. A report of 3 cases. Brit.J.Surg. 61, 145 (1975)
3. Alonso-Lej, F., Rever, W.B., Pessagno, D.: Congenital choledochal cyst with a report of two and an analysis of 94 cases. Int.Abst.Surg. 108, 1 (1959)
4. Altmann, Peter R. et al.: Technical details in the surgical correction of extrahepatic biliary atresia. Surg.Gyn.Obst. 150, 953 (1975)
5. Babitt, P. Donald et al.: Choledochal cyst: a concept of etiology. Amer.J.Regenol.Rad.Ther.Nucl.Med. 119, 57 (1973)
6. Bennet, E.: Problems in neonatale obstructive, Jaundice. Pediatrics 33, 735 (1964)
7. Bill, A.H.: Introduction, Biliary atresia and choledochal cyst. Progr.Pediatr.Surg. 6, 1 (1974)
8. Campbell, David P., E.I. de Smith et al.: Hepatic Porto-enterostomy: An assessment of its value in the treatment of biliary atresia. Ann.Aurg. May 1975, p.591
9. Claesson, G. and Okmian, L.: Surgical management of congenital choledochal cyst in infancy. Z.Kinderchir. 13, H.4, 417 (1973)
10. Danks, D. and Bodian, M.: Extrahepatic biliary atresia: Comments on the frequency of optionally operable cases. J.Pediat. 69, 21 (1966)
11. De Heer, K. und Dahm, K.: Aplasie und Hypoplasie der Gallenblase. Chirur 48, 70 (1977)
12. Dietrich, F.: Problematik der Gallengangsvariationen. Chirurg 37, 9 (1966)

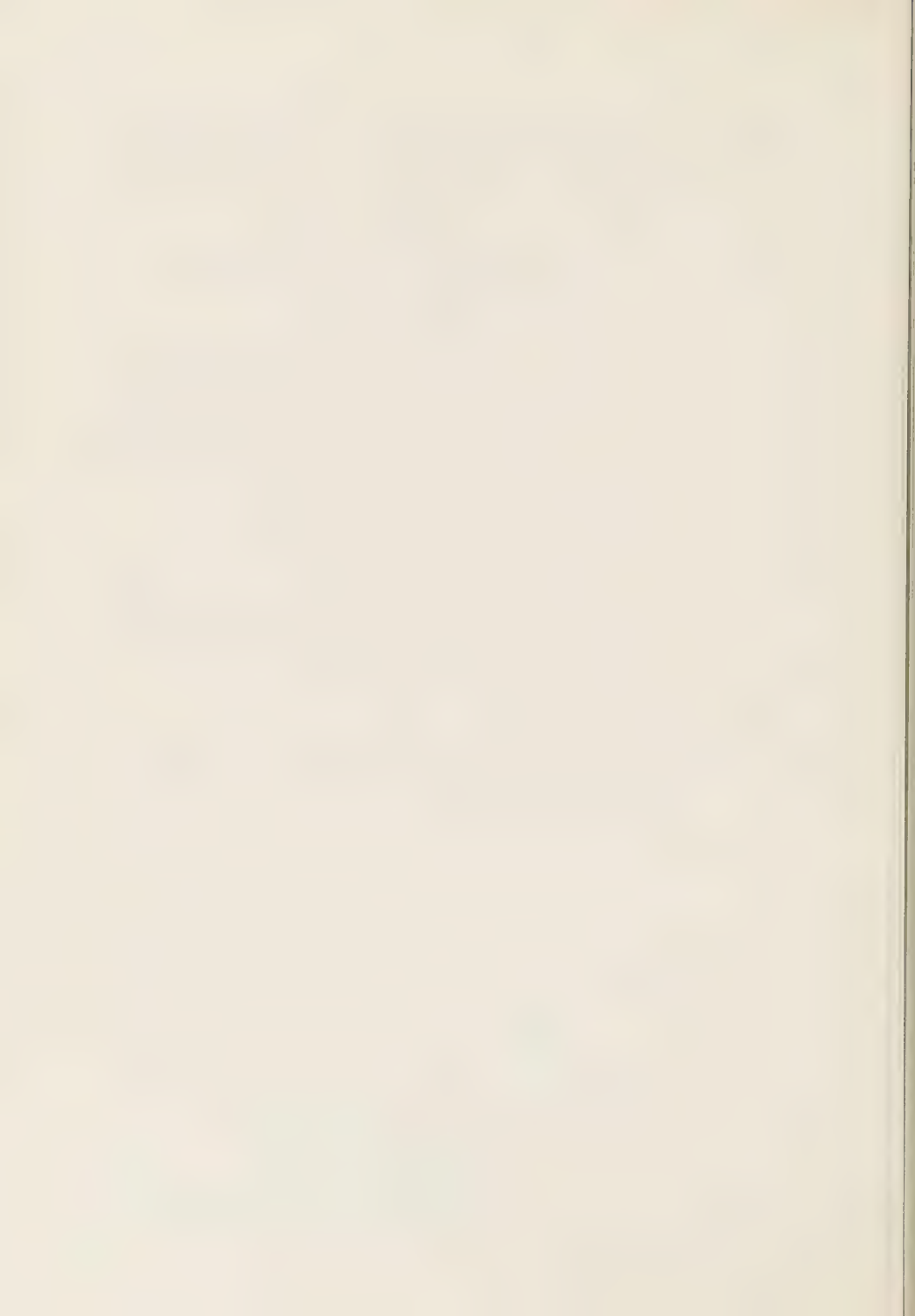
13. Di Sant'Agnese, P., Anthony et al.: Inflation of the common bile duct in an infant after surgical exploration for jaundice: A possible cause of extrahepatic biliary atresia. J.Ped.Surg. 11, Nr.4, 543 (1976)
14. Elias: Diskussionsbeitrag bei Stowens, 1963
15. Fonkalsrud, G.: Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Ann.Surg. 154, 288-294 (1961)
16. Franke, W.: Beitrag zur röntgenologischen Darstellung einer seltenen Anomalie der Gallenwege und zum Problem der postoperativen Cholangitis. Chir. 32, 14 (1961)
17. Fuchs, G. und Rückert, K.: Doppelbildung des Ductus choledochus. Chirurg.Praxis 20, 71 (1975/76)
18. Glenn, Frank et al.: Congenital segmental cystic dilatation of the biliary ductal system. Ann.Surg. 177, Nr.6, 705 (1972)
19. Gombskötö, B., Kovacs, L. und Pentek, L.: Entwicklungsanomalien des Gallenganges und der Gallenblase. Zbl. Chir. 24, 868 (1967)
20. Goor, A. Daniel und Ebert, A. Paul: Anomalies of the biliary tree. Arch.Surg. 104, 302 (1972)
21. Haas, W.: Inoperable Gallengangsatresie und Relaparotomie. Chirurg 34, 254 (1963)
22. Hays, M. Daniel et al.: Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Arch. Surg. 98, 457 (1969)
23. Heidenblut, A., Holz, K.: Aberrierender subsegmentaler Gallengang des rechten Leberlappens mit vorderem Spiralverlauf und Einmündung in den Ductus choledochus. Fortschr.Röntgenstr. 109, 663 (1968)
24. Hess, Walter: Die Erkrankung der Gallenwege und des Pankreas. G. Thieme Verlag, Stuttgart 1961
25. Hiromichi, Yano: A case of the congenital choledochal cyst associated with duplication of the common hepatic duct. Kinderchir. 19, Heft 4 (1976)

26. Jones, G.P. et al.: Choledochal cyst: Experience with radical excision. J.Ped.Surg. 6, Nr.2, 112 (1971)
27. Kasai, M. et al.
 - Asakura, Y. Taira: Surgical treatment of choledochal cyst. Ann. Surg. 172, 844 (1970)
 - Treatment of biliary atresia with special reference to hepatic porto-enterostomy and its modification. Progr. in Ped.Surg. 6, 5 (1974)
 - Follow-up studies of longterm survivors after hepatic portoenterostomy for "noncorrectable" biliary atresia. J. Ped.Surg. 10, Nr.2, 172 (1975)
28. Kehr, H.: Die Praxis der gallenwege-Chirurgie.
J.F. Lehmann, München 1913
29. Kimura, S.: Operation der angeborenen Gallengangsatresie, Hepatoporojejunostomie. Z.Kinderchir. 10, 60 (1971)
 - Kumagai, Y., Uchiyama, T.: Hope of repair of biliary atresia. Z. Kinderchir. 14, 190 (1974)
 - The early diagnosis of biliary atresia. Progr. Ped. Surg. 6, 91 (1974)
30. Klotz, Donald et al.: Choledochal cysts: Diagnostic and therapeutic problems. J. Ped. Surg. 8, Nr.2 (1973)
31. Kolb, H. und Rehbein, F.: Choledochuscyste und idiopathische Gallengangsdilatation. Langenbecks Arch.Chir. 332 (Kongressbericht 1972)
32. Kourias, E.G.: Variationen und Anomalien der extrahepatischen Gallenwege. Chir. 40, 510 (1969)
33. Kubik, St. und P. Groscurth: Eine seltene Anomalie der extrahepatischen Gallenwege und der V. coronaria ventriculi. Chir. 48, 77 (1977)
34. Landing, B.H.: Considerations of the pathogenesis of neonatal hepatitis, biliary atresia and choledochal cyst - the concept of infantile obstructive cholangiopathy. Progr. Ped. Surg. 6, 113 (1974)
35. Lee Soon Sae et al.: Choledochal cyst. Arch. Surg. 99, 19 (1969)

36. Liebeskind, R.: Zur Frage der akzessorischen Gallengänge.
Chir. 44, Heft 10, 475 (1973)
37. Lindskog, B.I.: Congenital absence of gallbladder. Acta
chir. scand. 139, 208 (1973)
38. Loeweneck, H.: Anatomische Varianten der Lebergebilde.
Chir. 43, 345 (1972)
39. Madding, G.: Congenital cystic dilatation of the common bile
duct. Ann. Surg. 154, 288-294 (1961)
40. Mester, E. et al.: Anomalien der extrahepatischen Gallenwege.
Zbl. Chir. 94, 52 (1969)
41. Moosmann, Darvan A.: The surgical significance of six anomalies
of the biliary duct system. Surgery,
Gynecology and Obstetrics, Oct.1970, S.656
42. Muggiasca, F.: Über 36 Fälle von Gallengangsatresien aus den
Jahren 1944 bis 1964. Z. Kinderchir. 3, 53 (1966)
- Beitrag zur Behandlung der Gallengangsatresie.
Z. Kinderchir. 17, 55 (1975)
43. Nadeau, L.A., Cloutier, W.A., Konecki, J.T.: Hereditary gall-
bladder agenesis. 12 cases in one family.
J. Maine Med. Ass. 63, 1 (1972)
44. Nikolic, V.: Les variations du confluent biliaire superieur.
Acta anat. 67, 516 (1967)
45. Oppermann, H.C. et al.: Segmentale intra- und extrahepati-
sche Gallenwegsdilatation im Kindesalter.
Z. Kinderchir. 19, Heft 2, 176 (1976)
46. Pilloud, P.: Un cas de syndrome de McMahon Thannhauser con-
génital; modalité pathogénique particulière de
l'agénésie biliaire intrahépatique.
Helv. Paed. acta 21, 327 (1966)
47. Puri, P. et al.: A view on the aetiology of extrahepatic
biliary atresia with comments on surgical treat-
ment. Z. Kinderchir. 17, 44 (1975)
48. Raju, S.G.: Agensis of the gallbladder in two adults. Brief
review of the literature. Amer.J.Gastroent. 57, 55
(1972)

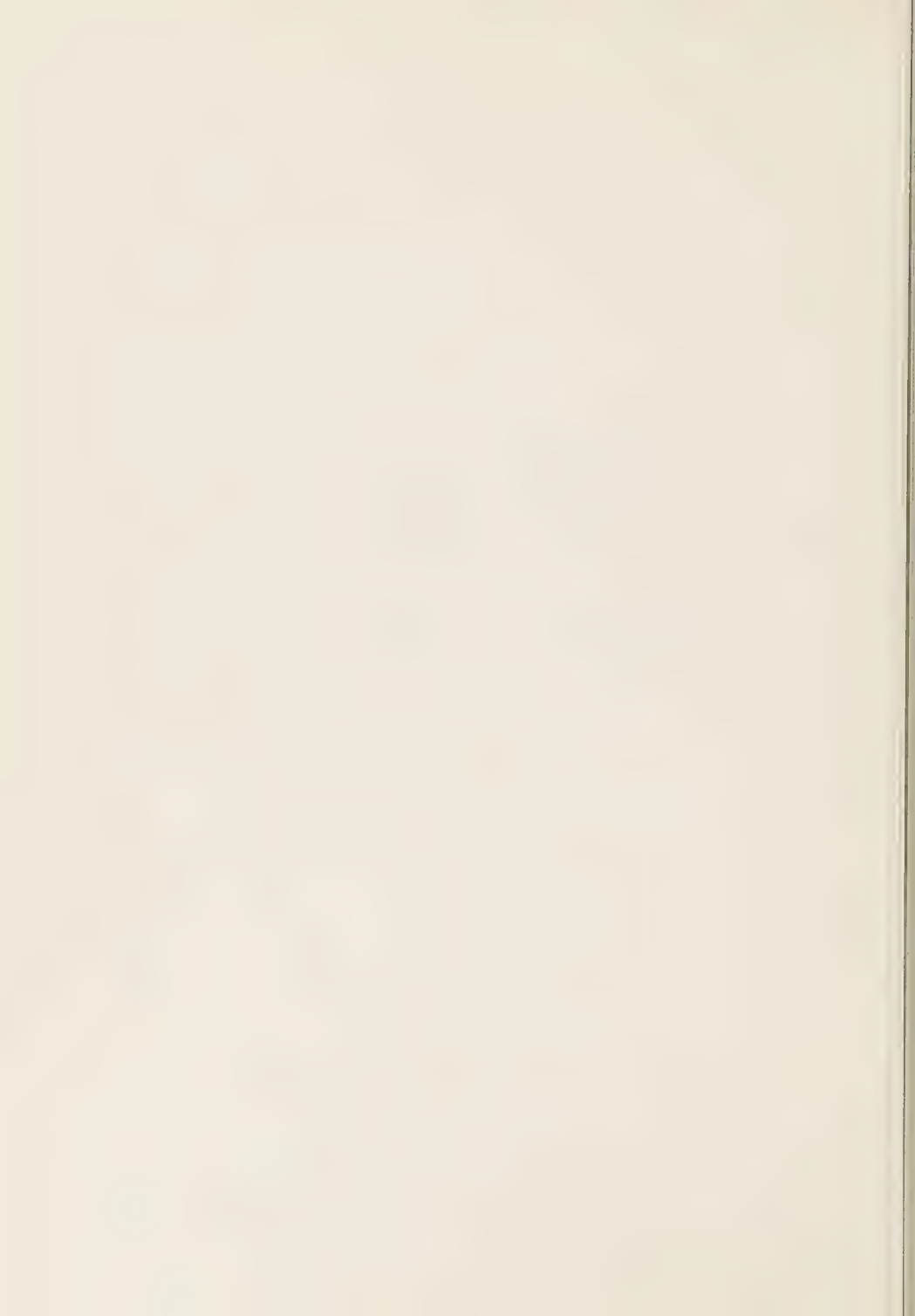
49. Ravitch, M.M. und Snyder, G.B.: Surgery 44, 752 (1958)
50. Rickham, P.P. et al.: Gallengangsatresie. *Helv.paediat. acta* 31, 283 (1976)
51. Saito, S. et al.: Congenital cystic dilatation of the biliary ducts: Surgical procedures and longterm results. *Z. Kinderchir.* 19, Heft 1, 49 (1976)
- Congenital choledochal cyst. *Progr. Ped. Surg.* 6, 63 (1974)
52. Sapkas, A.M.: Doppelte Gallenblase. *Chir.* 37, Heft 5, 200 (1966)
53. Sawaguchi, S. et al.: The treatment of congenital biliary atresia, with special reference to hepatic porto-entero-anastomosis. Fifth annual meeting of the Pacific Assoc. of Ped. Surgeons, 1972, Tokyo/Japan
54. Schmith, E., Lauschke, H.: Angeborene Choledochuscyste. *Z. Kinderheilk.* 95, 93 (1965)
55. Schweizer, P. und Flach, A.: Lympho-digestive Gallendrainage an der Leberpforte bei extrahepatischer Gallengangsatresie. *Z. Kinderchir.* 18, 271 (1976)
- Erste klinische Ergebnisse nach "lymphodigestiver Gallendrainage an der Leberpforte" bei Gallengangs-atresie. *Z. Kinderchir.* 19, Heft 2, 163 (1976)
56. Seeliger, H.: Reaktionsformen der Leber im Neugeborenen- und Säuglingsalter. *Virch. Arch., Abt.A*, 344, 295 (1968)
57. Silverberg, M. et al.: Problems in the diagnosis of biliary atresia. *Amer. J. Dis. Child.* 99, 574 (196+)
58. Springorum, P.W.: Gallenwegsanomalie und Operationsindikation. *Chir.* 36, Heft 1, 35 (1965)
59. Stowens, D.: *Pediatric Pathology. Williams and Wilkins, Baltimore* (1959)
- Congenital biliary atresia. *Ann. N.Y. Acad. Sci.* 111, 337 (1963)
60. Sulamaa, M. und Kisarkorpi, J.K.: Surgery of the biliary tract in early childhood. *Ann.Paed.Fenn.* 10, 203 (1964)

61. Suruga, K. et al. : A clinical and pathological study of congenital biliary atresia. Ped. Surg. 7, 655 (1972)
62. Töndury, G.: Angewandte und topographische Anatomie, 4.Aufl. G. Thieme, Stuttgart 1970
63. Tsuchida, Y. et al.: Dilatation of the intrahepatic bile ducts in congenital cystic dilatation of the common bile duct. Surgery 69, 776 (1971)
64. Willnow, U.: Zur Klinik, Morphologie und Pathogenese der mit Riesenzellenbildung einhergehenden congenitalen Lebererkrankungen. Arch. Kinderhkl. 182, 153 (1971)
65. Yasargil, E.C. et al.: Fall einer seltenen Anomalie der extrahepatischen Gallengänge: Separation. Chir. 36, 133 (1965)
66. Yotuyanagi, S.: Zit. nach Klotz, Donald, J.Ped.Surg. 8, Nr.2, 271 (1973)
67. Zimmermann, H.-G.: Zwischenschaltung der Gallenblase in den Ductus hepato-choledochus, eine seltene Anomalie der Gallenwege. Chir. 48, 73 (1977)
68. Longmire: Zit. nach Klotz
69. Lüders, D.: Differentialdiagnose kongenitale Gallengangs-atresie - neonatale Hepatitis. Arch. Kinderhkl. 174, 289 (1967)



Für die Überlassung des Themas und für
die freundliche Unterstützung bei der
Abfassung der Arbeit danke ich
Herrn Professor Dr. S. Hofmann.

Herrn Professor Dr. H. Brünner
danke ich für die Übernahme des Kor-
referats.



LEBENS LAUF

Als Sohn des Ingenieurs Anton Weinert und seiner Ehefrau Hildegard, geborene Henke, bin ich am 1. März 1944 in Hildesheim geboren.

Nach der Grundschule besuchte ich 1955 das Scharnhorst-Gymnasium in Hildesheim. Aufgrund mehrerer beruflicher Versetzungen meines Vaters besuchte ich Gymnasien in Hamm/Westf., Mainz, Stuttgart und Esslingen. Die Reifeprüfung legte ich am Georgii-Gymnasium in Esslingen am 10. März 1966 ab.

Nach einjähriger Militärzeit begann ich das Medizinstudium in Mainz im Wintersemester 1967/68. Die naturwissenschaftliche Vorprüfung legte ich am 3. Oktober 1968 und die ärztliche Vorprüfung am 1. Oktober 1970 in Mainz ab. Danach nahm ich für zwei Semester in Wien das klinische Studium auf. Anschließend kehrte ich nach Mainz zurück und beendete hier im September 1974 mein Studium mit dem Staatsexamen.

Meine Medizinalassistentenzeit absolvierte ich auf einer inneren Abteilung der Rheumklinik Wiesbaden und an einer chirurgischen Abteilung des Paulinenstiftes Nastätten. Die Approbation erhielt ich am 21. Oktober 1975. Bis zum Januar 1976 war ich als Assistenzarzt in einer Landpraxis nahe Kassel tätig. Anschließend lernte ich auf einer fünfmonatigen Südamerika-Exkursion die sozialen wie auch medizinischen Probleme dieses Erdteils kennen. Danach war ich in einer Praxis für Naturheilverfahren in der Nähe von Pforzheim bis April 1977 tätig. Nach einer mehrmonatigen Wehrübung trete ich zum 15. November 1977 eine chirurgische Assistentenstelle am Hildegardis-Krankenhaus in Berlin an.

